# Bisherige Ergebnisse bei der Röntgenuntersuchung des Skeletts in Bezug auf Konstitution und Vererbung.

**Obere Extremität.**

---

## Inaugural-Dissertation

zur

**Erlangung des Doktorgrades**

der

**Hohen Medizinischen Fakultät**

der

**Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität**

**zu Bonn.**

vorgelegt am 12. Oktober 1939

von

**Friedrich Heiser**

aus

Trier / Mosel.

---

HEINRICH TRAPP, BONN, STIFTSGASSE 11.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Bonn.

---

Korreferent: Prof. Dr. Pohlisch.

Referent: Prof. Dr. Janker.

---

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Der Begriff der Konstitution ist zwar schon Hippokrates bekannt gewesen, ging jedoch im Laufe der Jahrhunderte in der Krasenlehre Galens und in der Temperamentenlehre der Renaissance, die die Eigenschaften des Organismus als durch die Körpersäfte bedingt erachtete, allmählich verloren und erfuhr seine Wiederbelebung durch Martius, der als erster die pathologischen Dinge als Konstitutionsanomalien bezeichnete und das normal-konstitutionelle in das Gebiet der physiologischen Anatomie verwies.

Wie umstritten jedoch dieser Begriff war und auch heute noch ist, zeigen die Definitionen von Tandler, Borchardt, Brugsch, Johannsen, J. Bauer, K. H. Bauer, Tendeloo, v. Pfaundler u. a. m. Doch können wir nach Dietrich das Wesen der Konstitution etwa wie folgt formulieren: Die Konstitution ist das Produkt von Anlage (Ererbtem und Vererbbarem) und Erleben (Aeußeren Einflüssen).

Die Bedeutung der Röntgenuntersuchung als Mittel zur Aufdeckung von Konstitutionsanomalien und der Vererbung von Skelettanomalien hat als erster Joachimsthal erkannt und in größerem Umfange ausgewertet. Auch Klaussner, Kümmel, Nigst, Pol, Politzer u. a. haben eine Menge hierher gehöriges Material zusammengetragen. Die ersten umfassenden Arbeiten aber, in denen dieses Material nicht nach rein äußerlichen, anatomischen, sondern vielmehr entwicklungsgeschichtlichen bzw. biologischen Gesichtspunkten geordnet ist, sind die „Konstitutionspathologie in der Orthopädie" von Aschner u. Engelmann und die „Fehlbildungen der menschlichen Hand" von W. Müller, die in ihrer biologischen Betrachtungsweise aufgebaut sind auf dem Hinweis Politzers, daß die Sonderung der plattenförmigen Handskelettanlage der Bildung der (Weichteil-)Finger vorausgeht. Hieraus läßt sich erklären, daß z. B. 2 vollkommene knöcherne Fingerstrahlen in eine Weichteilanlage kommen (Syn-

daktylie). Erfolgt auch die Sonderung der plattenförmigen Skelettanlage in anormaler Weise, so kann dies zur Verringerung der knöchernen Strahlen (Oligodaktylie) oder zu ihrer Vermehrung (Polydaktylie) führen.

Aber nicht nur die Störungen der Handanlage, sondern auch die Störungen in der Entwicklung der ganzen oberen Extremität interessieren uns hier.

So ist von den sogenannten Spontanen Amputationen, für die lange Zeit Amnionstränge und Nabelschnurumschlingungen (Pol, Kümmel) verantwortlich gemacht wurden, zu sagen, daß für sie diese Theorie zwar nicht unbedingt in allen Fällen abgelehnt werden kann, wie die experimentellen Arbeiten Hellners gezeigt haben, daß sie jedoch in Fällen vollkommener Symmetrie und wenn dazu noch alle 4 Extremitäten amputiert sind, wie z. B. in dem Falle von Joachimsthal, nicht in Frage kommt, da wir uns nicht vorstellen können, daß die Nabelschnur oder die Amnionstränge zufällig derart symmetrische Anomalien zustande bringen könnten. Heute wird wohl allgemein der Standpunkt vertreten, daß es sich hier um eine fehlerhafte Erbanlage handelt, die durch die Mitwirkung gleichgerichteter Erbfaktoren manifestiert wird (Vellguth, Günther) und daß die mechanische Entstehungsweise nur in Ausnahmefällen zutreffen kann (Lindemann).

Betrachten wir weiter die **Defektbildungen der oberen Extremität,** so finden wir die allerverschiedensten Grade. So berichtet Zeitlin von einer jungen kräftigen Frau, bei der das Corpus scapulae fehlte und nur ein der Fossa glenoidalis anliegender Teil vorhanden war. Als Ursache des Knochenschwundes nimmt er Trophoneurosis an, schließt jedoch die Möglichkeit kongenitalen Ursprungs nicht aus.

Auch Levinger berichtet über einen Fall von Scapuladefekt. Gleichzeitig ist in seinem Falle der Humeruskopf mit dem Schulterblatt verwachsen. Statt des normalen Schultergelenks findet sich ein Gelenk zwischen Humeruskopf und -schaft, wobei die Gelenkpfanne im Schaft sitzt. Der Humerus ist hypoplastisch und verkürzt, Radius und Ulna fehlen vollkommen; statt dessen

finden sich am distalen Humerusende 2 Carpalknochen, auf die ein Metacarpalknochen mit einem 3-gliedrigen Finger folgt. Levinger nimmt als Ursache eine primäre Anlageanomalie an und macht für die endgültige Form der Mißbildung funktionelle Momente verantwortlich.

Ueber einen andern Fall von Mißbildung des Schultergelenks berichtet Lewin: Deformierter, vergrößerter Humeruskopf mit gut ausgebildeter Pfanne, in der sich der gegenüberliegende Teil der Scapula wie ein Gelenkkopf bewegt. Aehnliche Veränderungen fand er an der andern Schulter des Patienten. Sowohl der Röntgen- als auch der klinische Befund und die Anamnese deuten auf eine kongenitale Anomalie hin.

Nigst gibt 2 Fälle von Humerusdefekt wieder und Brandenberg (zit. n. Nigst) hat einen Fall von vollständigem Mangel des Humerus publiziert. Casalo veröffentlicht einen Fall von Hypoplasie des linken Humerus, totalem Fehlen des Vorderarms, sowie der Handwurzelknochen, des ersten Metacarpus und des Daumens, rechts Fehlen von Carpalien, Hypoplasie des ersten Metacarpus und der dazugehörigen Phalangen. Janker gibt 2 Röntgenaufnahmen wieder, die mit überzeugender Beweiskraft die Vererbung einer Mißbildung bei vergrößerter Intensität in der Deszendenz zum Ausdruck bringt. Es handelt sich dabei um folgenden Befund: Hals und Pfanne der Scapula, Humerus, Radius und Ulna besonders sind verkürzt und schlecht ausgebildet, rechts in stärkerem Maße als links. Ferner bestehen Synotosen der Handwurzelknochen. Die Hand zeigt nur 4 Metacarpalien und 4 Finger. An der linken Hand sind noch Teile eines 5. Fingers erkennbar. Soweit bei der Mutter. Bei der Tochter findet sich die gleiche Mißbildung in noch viel stärkerem Maße: Die Claviculae beiderseits sind hakenförmig gekrümmt, die Scapulae sind schlecht ausgebildet, nur wenige Zentimeter langer rudimentärer Humerus. Der verkürzte Vorderarm besteht links nur aus einem Knochen, der proximal ulna- und distal radiusähnlich aussieht; rechts sind Radius und Ulna angedeutet und 3 Metacarpalien und Finger vorhanden, während die Fingerzahl links 4 beträgt.

Etwas häufiger schon als die bisher erwähnten Anomalien sind die Unterarmdefekte (abgesehen von den bereits proximaler einsetzenden), wobei nach Nigst und Jones-Roberts der Radiusdefekt viel häufiger vorkommt als der Ulnadefekt. In den letzten 15 Jahren haben sowohl Nigst, als auch Herzog, Martmer, Bergerhoff, Sorrel-Marie, Hellner, Montemartini, Lackey, Feutelais und Mukherji Fälle von Radiusdefekt veröffentlicht. Einzelne von ihnen haben darauf hingewiesen, daß mit dem Fehlen des Radius sehr oft eine Verkrümmung der Ulna und ein Fehlen von Carpalknochen einhergeht, was zur Klumpstellung der Hand führt. In fast allen Fällen finden sich auch gleichzeitig Strahlendefekte der radialen Handseite.

Letztere wiederum können sehr verschiedene Grade aufweisen. Während bei einzelnen nur das Metacarpale 1 fehlt, sind bei anderen auch die Phalangen des Daumens derart verkümmert, daß dieser nur noch durch eine Hautbrücke mit der Hand in Verbindung steht (Sorrel-Marie). Bei anderen wieder fehlt der radiale Strahl ganz (Feutelais, Mukherji), z. T. an beiden Händen (Hellner), wenn auch nur der Radius eines Armes betroffen ist (Martmer, Montemartini). Im Falle von Lakkey jedoch fehlten der Radius beiderseits, an der rechten Hand ferner sämtliche Handwurzelknochen und die Metacarpen und Phalangen von vier Fingern; an der linken Hand waren noch ein Carpal-, ein Metacarpal- und 2 Phalangenknochen erhalten.

Von allen bei dieser Anomalie genannten Autoren ist Martmer der einzige, der Heredität des Leidens feststellen konnte (ein Bruder und die Mutter seines Patienten zeigten ähnliche Defekte).

Betrachten wir die Ulnadefekte, von denen 1917 erst 40 Fälle beschrieben waren (zit. n. Nigst), so finden wir auch hier das Fehlen von Carpalknochen, Defekte der ulnaren Fingerstrahlen und Verkrümmungen des Radius mit den Ulnadefekten vergesellschaftet, entsprechend dem Verhalten bei Radiusdefekten. Tomesku z. B. berichtet über einen Fall mit hypoplastischer proximaler und fehlender distaler Ulnahälfte links. An dieser

Hand waren nur 2 Carpalknochen und 3 vollkommene Fingerstrahlen vorhanden. Einen gleichen Fall teilen auch Jones-Roberts mit, doch finden sich hier 3 Carpalknochen und nur die beiden radialen Fingerstrahlen. Im Falle von Klioner fehlen außer der Ulna der 4. Metacarpus und der 4. Finger bei gleichzeitiger bogenförmiger Krümmung des 5. Fingers.

Bei Berücksichtigung der Fälle von symmetrischem Vorkommen derartiger Defektbildungen (Martmer, Bergerhoff, Lackey und Hellner) und der familiären Fälle (Janker, Martmer und der bei Aschner-Engelmann zitierten) und der immerhin verhältnismäßigen Seltenheit derartiger Mangelbildungen, muß die Anschauung, daß diese Anomalien durch Amnionstörungen und Raummangel im Uterus hervorgerufen seien (Kümmel, Klaussner, Joachimsthal u. a.) mehr und mehr zurücktreten vor der Ueberzeugung, daß es sich hier um sicher konstitutionell erbanlagemäßig bedingte Mißbildungen handelt (Aschner-Engelmann).

Unter der **Oligodaktylie** verstehen wir eine Verminderung der Strahlenzahl der Finger, nach W. Müller eine rückläufige Variabilitätsschwankung, die jedoch erst dann als echte Oligodaktylie zu betrachten ist, wenn sie einen wirklichen Gegenpol der Polydaktylie darstellt, also nicht durch körpernähere Defekte (wie Radiusdefekte usw.) verursacht ist, sondern durch eine Störung der plattenförmigen Handskelettanlage, wie schon eingangs erwähnt.

Es lassen sich 3 Typen unterscheiden, je nachdem, ob der radiale oder der ulnare Randstrahl oder einer oder mehrere Mittelstrahlen fehlen oder in der Rückbildung begriffen sind. Dabei leistet besonders bei in Rückbildung begriffenen Strahlen, die noch keinen ausgeprägten Befund zeigen, das Röntgenbild wertvolle Dienste.

Die Rückbildung des Daumenstrahls finden wir in verschieden starker Ausprägung. Während Nigst einerseits verschmälertes Metacarpale I aufzeigt, finden wir bei ihm auch weiter vorgeschrittene Stadien, bei denen der Daumen nur noch 2 Knochenkerne aufweist und mit einer schmalen Hautbrücke mit

der Hand in Verbindung steht bzw. vollkommenes Fehlen des Daumenstrahls bei gleichzeitigem Defekt von Handwurzelknochen (Joachimsthal). Bei der erwähnten Hypoplasie des Metacarpale I fällt auf, daß dieses besonders eng an das Metacarpale II angelagert ist, eine Erscheinung, die ein Uebergangsstadium zur Verschmelzung von Mittelhandknochen darstellt. Dieses Bild findet sich bei anderen Fingerstrahlen in noch viel ausgeprägterem Maße.

Die **Rückbildung des Kleinfingerstrahles** stellt einen sehr seltenen Befund dar, doch hat W. Müller die verschiedenen Stadien, Hypoplasie des ulnaren Handstrahles, teilweise Verschmelzung mit dem benachbarten 4. Strahl und schließlich vollkommenes Fehlen des Kleinfingerstrahles an Hand einiger Röntgenpausen (von Hilgenreiner, W. Müller, Klaussner) dargestellt.

Für das **Fehlen der beiden letzten ulnaren Strahlen**, eine etwas häufigere Variation als die eben erwähnte Rückbildung nur des Kleinfingerstrahles, finden sich sehr gute Beispiele bei Joachimsthal, Klaussner, Hellner und Apfeltaller. Auch die in diesen Fällen stets gleichzeitig vorhandenen Carpaldefekte sind hier in sehr instruktiver Form zu beobachten.

Sehr selten ist wieder das Fehlen des Mittelstrahles, für das sich bei Belot-Kimpel-Nebout ein Beispiel findet. In der gleichen Weise aber, wie die Rückbildung durch Verschmelzung von Strahlen bereits beim Daumenstrahl geschildert wurde, findet sich die echte Oligodaktylie auch bei der Verschmelzung von Binnenstrahlen (Pol). Dieser Verschmelzungsvorgang schreitet von proximal nach distal fort und stellt sich in den verschiedenen Formen vor, wie sie von Hilgenreiner, W. Müller und Klaussner für die ulnare Handseite beschrieben wurden.

Zur Erblichkeit der echten Oligodaktylie ist zu bemerken, daß sich in der Literatur keine Fälle finden, die Familiarität des Leidens aufzeigen, doch lassen die Kombinationen mit anderen endogen bedingten Anomalien, besonders der Syndaktylie, den

Schluß zu, daß es sich auch hier um eine endogen bedingte Anomalie handelt, die sich recessiv vererbt.

Während es sich bei den vorgenannten Mißbildungen um rückläufige Formen in der zahlenmäßigen Variation der Fingerstrahlen handelt, stellt die Brachydaktylie eine Reduktionsform der Längenvariation dar. Sie beruht meistens auf einer Verkürzung der Mittelphalangen (Brachymesophalangie). Den geringsten Grad dieser Mißbildung scheint die sogenannte Klinodaktylie darzustellen, die verschiedentlich als eigenes erbliches Krankheitsbild geschildert wird (Tomesku). Sie besteht in Verkrümmungen der Finger im Valgus- bzw. Varussinne. Hervorgerufen sind diese Deviationen durch Abschrägungen der Mittelphalangen.

Werden die Mittelphalangen jedoch weiter reduziert, so kommt es zur echten Brachymesophalangie und schließlich zur sog. Assimilationshypophalangie. Bei der letzteren tritt die Mesophalanx nicht mehr als selbständiges Fingerglied, sondern nur noch als Epiphyse der Endphalanx in Erscheinung. Den Uebergang von der Brachymesophalangie zur Assimilationshypophalangie zeigt deutlich der Fall von Macchioro, wo die Mittelphalangen des 4. und 5. Fingers verkleinert sind, während sie am 2. und 3. Finger ganz fehlen. Koehler hat einen ähnlichen Fall veröffentlicht, lehnt jedoch die Assimilationsverschmelzung der Mittel- durch die Endphalangen ab. Bei seinem Patienten sind die Mesophalangen des 3. und 4. Fingers verkürzt ausgebildet, die des 2. und 5. Fingers fehlen. Auch die Mutter des Patienten zeigt die gleichen symmetrischen Mißbildungen der Hände, beim Patienten selbst aber fehlen an den Zehen sämtliche Mittelphalangen und die Endphalangen sind verkrümmt. Wir finden also in diesem Falle sämtliche bisher aufgezählten Grade der Brachydaktylie und müssen ihn entgegen der Anschauung Koehlers als sehr geeignetes Beispiel für diese Anomalie betrachten.

Brachyphalangie aber liegt auch vor bei der sog. Hyperphalangie, einer scheinbaren Ueberschußbildung, da in diesen Fällen ein Finger 4 Glieder aufweist, die jedoch derart reduziert sind, daß sie zusammen ganz auffallend hinter der Größe eines

normalen Fingers zurückbleiben. Pol und W. Müller betrachten das proximale Fingerglied bei der Hyperphalangie als die selbständig gewordene Epiphyse der als zweites Glied folgenden Grundphalanx. Bei der an dritter Stelle folgenden Mittelphalanx können wir wieder alle möglichen Grade der Reduktion bis zur Assimilationshypophalangie vorfinden; so hat Joachimsthal einen Fall veröffentlicht mit geteilter Grundphalanx der Finger 2 und 3. Dennoch ist nur der 2. Finger 4-gliedrig, da beim dritten die Mesophalanx vollkommen verschwunden ist.

Die konstitutionelle Natur der Brachydaktylie ist seit langem allgemein anerkannt und ihre Erblichkeit als einfach dominant (Behr, Marshall, Birkenfeld, Aschner-Engelmann) festgestellt. Auch ihre Kombination mit der Klinodaktylie ist in einer Familie von Behr seit 4 Generationen beobachtet und dominant vererbt.

Die **Brachymetacarpie** stellt zwar ein wesentlich selteneres Krankheitsbild dar als die Brachyphalangie, doch ist auch sie sicher endogen bedingt. Aschner und Engelmann nehmen eine eigene Erbanlage der Brachymetapodie, deren Intensität sie nicht sehr hoch ansetzen, da die Anamolie meist sporadisch auftritt, doch weist das gleichzeitige Vorkommen von Brachymetapodie und Brachymesophalangie (Joachimsthal) auf eine innere Beziehung diser beiden Mißbildungsformen hin.

Schon bei Aschner-Engelmann sind einige heredofamiliäre Fälle von Brachymetapodie aufgeführt; Miskolczy teilt einen weiteren Fall mit, bei dem er über vier Generationen dominanten Erbgang nachweisen konnte.

Um Störungen ganz anderer Art handelt es sich bei den nun folgenden Mangelbildungen, so bei der erblichen

### Aplasie der Interphalangealgelenke

um eine angeborene Steifheit der Finger zwischen den Grund- und Mittelphalangen, die im Laufe der Jahre durch Assimilation der proximalen Epiphyse der Mittelphalanx zum vollständigen Ver-

schwinden des Gelenkspaltes und zur knöchernen Ankylose der beiden Phalangen führen kann (Rochlin). Die Stelle des Gelenks aber ist an einer spindeligen Auftreibung der Knochensegmente auch nachher noch erkennbar. Jedoch nicht nur diese Fingergelenke, die meist nach der ulnaren Seite hin am stärksten betroffen sind, sondern auch die Metacarpophalangealgelenke können befallen sein. Daneben finden sich oft mit dieser Mißbildung kombiniert Brachyphalangie (Mestern, Müller, Aschner-Engelmann), Blockbildung der Carpal- und Tarsalknochen (Mestern, Müller, Sorrel-Marie), Polydaktylie (Baisch), Verknöcherung von Humerus und Radius (Mouchet) und Anlage von Pseudoepiphysen (Rochlin).

Während Wilmoth nach einem von ihm aufgestellten Stammbaum theoretisch Recessivität des Erbganges erwartet, weisen die bei Aschner-Engelmann und bei Müller aufgeführten heredofamiliären Fälle und die von Cole, Pervès, Mestern und Rochlin sichere Dominanz nach.

Aschner und Engelmann nehmen zur Erklärung dieser Krankheitserscheinung einen Genkomplex an, der normalerweise die Aufgabe hat, die richtige Längsgliederung der Fingerstrahlen zu gewährleisten. Ist dieser Genkomplex gestört, so kann es zur Verkürzung bis zum Verschwinden (Assimilation) einzelner Phalangen kommen, zur selbständigen Abtrennung neuer Phalangen (Hyperphalangie) und schließlich zum Schwinden der zwischen diese Phalangen eingeschalteten Gelenke.

Diese Theorie würde gleichzeitig eine Reihe von Kombinationen der Aplasie der Interphalangealgelenke und auch die oft mit Brachydaktylie kombinierte Hyperphalangie erklären.

### Erbliche Verschmelzung der Handwurzelknochen.

Während bei den von Grashey, Linow, Esau, Sorokin, Kremser, Rochlin, Ponzi, Epstein, Wette und Kniepkamp veröffentlichten Fällen von Verschmelzung von Handwurzelknochen nichts zur Frage der Erblichkeit gesagt ist,

weisen die symmetrisch und angeboren auftretenden Fälle von Kewesch auf die Möglichkeit der Heredität dieses Leidens, das keine Beschwerden macht und meist nur zufällig entdeckt wird, hin.

Kewesch konnte in 3 Fällen (Mutter, Sohn und Tochter) gleichzeitige symmetrische Koaleszenzen der Hand- und Fußwurzelknochen nachweisen. Auf Grund der Anamnese konnte er bei 3 weiteren Familienmitgliedern (Großmutter mütterlicherseits, Schwester der Mutter und einem Sohn dieser) annehmen, daß sie mit der gleichen Anomalie behaftet sind, doch vermutet er, daß die Zahl der betroffenen Familienmitglieder noch weit größer ist. Er nimmt, genau wie bei der Fingergelenkversteifung, Vererbung nach dem Mendelschen Gesetz an.

Auch Mestern, der die Anomalie in 2 von 3 Familien mit angeborener Aplasie der Interphalangealgelenke feststellte (1. Vater, 2 Söhne und Tochter; 2. Mutter und 2 Töchter) und den Erbgang durch 4 Generationen verfolgte, sieht diesen als dominant an.

Er nimmt an, daß sich das für diese Synostosen verantwortliche Gen besonders leicht an das für die Fingergelenksbildung verantwortliche koppelt und betrachtet diese Carpal- und Tarsalkoaleszenzen in Analogie zu den Interphalangealgelenksaplasien als Hemmungsmißbildungen der Gelenkräume.

### Die radio-ulnare Synostose,

die meist in einer proximalen (wie in den Fällen von Coppa, Négrié-Barge, Schmidt u. a.) öfters auch in einer gleichzeitig proximalen und distalen, jedoch sehr selten allein distalen (Jemma) knöchernen Vereinigung von Radius und Ulna besteht, oft mit einer Luxation des Capitulum radii kombiniert ist und sich klinisch durch Einschränkung oder gar Aufhebung von Pronation und Supination bemerkbar macht, ist ein angeborenes Leiden, dessen überwiegende Doppelseitigkeit gegen die von Blumenthal, Kienböck, Baisch, Jemma u. a. vertretene Theorie spricht, die als Ursache mechanische Momente, nämlich intrauterine Druckwirkungen verantwortlich macht. Auch die von Chasin ver-

tretene Ansicht, daß die oberen radioulnaren Synostosen toxisch bedingt seien, während er für die unteren eine endogen bedingte Entwicklungshemmung annimmt, läßt sich gegenüber den von Aschner-Engelmann aus der Literatur zusammengestellten Fällen heredofamiliären Vorkommens, denen von Siwon, Wandel und Höxter (zit. n. Boeckh) und dem von Boeckh durch 3 Generationen beobachteten Vorkommen nicht aufrecht erhalten.

Die häufige Kombination der Anomalie mit anderen Deformitäten der Extremitäten, wie z. B. das gleichzeitige Vorkommen von Radius- und Daumendefekt in der Familie von Joachimsthal, Humerusdefekt bei Ponzi und Zeitlin weisen auf eine gewisse lokale Disposition hin. Während Davenport auf Grund gleichzeitig gefundener Exostosen die radioulnare Synostose als spezielle Form der Dyschondroplasie ansieht und diese Annahme durch die von Neustadt als Nebenbefund diagnostizierte Brachydaktylie gestützt werden könnte, da ja auch diese eine Ausdrucksform der Dyschondroplasie sein kann, nimmt heute doch die Mehrzahl der Autoren an, daß es sich hier um eine Hemmungsmißbildung handelt, bei der eine gewisse Lokaldisposition erforderlich ist.

### Die Dysostosis cleidocranialis (D.c.c.)

ist eine angeborene Anomalie, die auf mangelnder Ossifikation der bindegewebig vorgebildeten Knochen beruht. Hierbei kann ein vollkommener oder teilweiser Defekt der Claviceln oder gar nur eine atypische Krümmung vorliegen, doch sind die davon betroffenen Individuen meist in der Lage, die Schultern vor der Brust zusammen zu bringen. Daneben aber sind eine ganze Menge anderer Veränderungen beschrieben, wie mangelnde Vereinigung der Schädelnähte, Schädelhöcker (Mc. Bride), Anomalien der Dentition, Kleinwuchs, Beckenmißbildungen, Scapulaanomalien (Kinsella), Verlängerung der Metacarpalien, partieller Riesenwuchs und anderes mehr.

Betrachtet man diese Fülle von Symptomen, die natürlich in wechselndem Ausmaß vertreten sein können, so „scheint es ausgeschlossen, daß das Leiden lediglich eine Folge fehlerhafter Verknöcherung bindegewebig vorgebildeter Knochen ist" (Engel). Auch die Theorie von Marie-Sainton, das Leiden beruhe auf einer Störung der membranösen Verknöcherung, wird abgelehnt (Burkens-La Chapelle-Groen). Blencke und Mc. Bride wollen für ihre Fälle die Theorie M. Jansens angewendet wissen und führen die Anomalie auf abnormen intrauterinen Druck, bzw. durch diesen bedingte intrauterine Fraktur zurück, was heute ebenfalls von der Mehrzahl der Verfasser abgelehnt wird (Aschner-Engelmann. Higgins. Engel u. a. m.). K. H. Bauer nimmt eine „universelle Konstitutionsanomalie sämtlicher mesenchymaler Gewebe" an.

1910 schon hat Fitzwilliams 61 Fälle von D.c.c. zusammengestellt, von denen 25 sporadisch waren und 36 heredofamiliäre aus 14 Familien stammten. Aschner und Engelmann haben die Zahl der betroffenen Familien auf 26 erhöht. Inzwischen aber haben Burkens-La Chapelle-Groen-Fröhlich und wahrscheinlich auch noch andere weitere Familien mit der Anomalie beschrieben. Berücksichtigt man die Seltenheit des Leidens, so beseitigt wohl die verhältnismäßig große Zahl der erblichen Fälle jeden Zweifel an seiner Heredität.

Rhinehart bezeichnet die D.c.c. als ein Erbleiden, das nicht dominant vererbt werde, sondern dessen Auftreten nach Ueberspringen mehrerer Generationen als Mutation erfolge. Burkens-La Chapelle-Groen zeigen an Hand zweier Stammbäume, daß die Erkrankung als Mutation entsteht und die Vererbung dann nicht geschlechtsgebunden dominant erfolgt. Auch Engel vertritt die gleiche Ansicht. Der in jüngster Zeit von Fröhlich veröffentlichte Fall, bei dem in 3 Generationen von 23 Individuen 11 die Veränderung der Clavicel, z. T. symmetrisch aufwiesen, bringt einfach dominanten, nicht geschlechtsgebundenen Erbgang zum Ausdruck.

Wir müssen also mit K. H. Bauer und Aschner-Engelmann eine Störung des Gens oder Genkomplexes annehmen, der

für die Verknöcherung der sog. Belegknochen verantwortlich ist. In der Regel ist diese pathologische Anlage über das normale Allelomorph dominant und scheint auch mit den Anlagen zu den verschiedensten anderen Deformitäten, besonders Minderwuchs, in enger Verbindung zu stehen.

### Die sogenannte Sprengelsche Deformität

besteht in einem meist einseitigen, manchmal jedoch auch beiderseitigen Hochstand der hypoplastischen Scapula, wie er von Eulenburg, später ausführlich von Sprengel beschrieben wurde. Dabei ist das betreffende Schulterblatt meist breiter und kürzer als das normale. Auch finden sich Verwachsungen mit der Halswirbelsäule und eine Menge anderer begleitender Mißbildungen, wie Kyphosen, Keilwirbel, Spaltwirbel, überzählige Wirbel, hypoplastische Extremitäten u. a. m.

Während man früher intrauterine Lageanomalien, Fruchtwassermangel und amniotische Abschnürungen für das Auftreten der Mißbildung verantwortlich machte, hat Gottesleben die Vererbbarkeit der Deformität in den Vordergrund gestellt. Nach Ellinghaus handelt es sich um eine konstitutionelle Systemerkrankung, bei der auch andere Symptome vererbt werden. Spitzy lehnt den von verschiedenen Autoren geltend gemachten Belastungseinfluß als ursächliches Moment ab und denkt wie Neuhof wegen des öfters gefundenen knöchernen, bindegewebigen oder ligamentären Verwachsenseins mit der Halswirbelsäule an einen Atavismus. Aschner und Engelmann aber sagen, daß bis zu einem gewissen Grade jede Entwicklungshemmung einen Atavismus darstelle, daß jedoch das Ausbleiben des Descensus scapulae nicht die Ursache dieser Entwicklungshemmung erkläre und also erst sekundär sei.

Sie nehmen eine Störung eines Genkomplexes an, der für die richtige Entwicklung des metameren Körperabschnittes zu sorgen hat und also auch die begleitenden anderen Anomalien erklären würde.

die zwar schon von Dupuytren 1832, Bégin u. a. beobachtet wurde, die dann ihren Namen durch Madelungs Veröffentlichung über die „Spontane Subluxation der Hand nach vorne" erhielt und die Schneck als einen fortgeschrittenen Grad des Konsolenradius bezeichnete, zeigt äußerlich als wichtigstes Merkmal eine Bajonettstellung der Hand. Röntgenologisch ist sie in der Hauptsache durch eine volar- und ulnarkonvexe Verbiegung der Radiusepiphyse, deren volarer und ulnarer Anteil muldenförmige Wachstumsdefekte aufweisen, gekennzeichnet. Oft liegt eine gleichzeitige Verbiegung des Radius in seiner ganzen Länge oder seines distalen Teiles vor. Die von mehreren Autoren beschriebene gleichzeitige Klumphandstellung oder auch die vielfach beschriebenen gleichzeitigen multiplen oder auch solitären cartilaginären Exostosen gehören nicht unbedingt zum Krankheitsbilde.

Für die Entstehung der M.D. werden Trauma, Rachitis, Infektion, mechanisch-dynamische Störungen des enchondralen Knochenaufbaues, Störungen des endokrinen Systems und anderes mehr verantwortlich gemacht. Doch weisen neuere Untersuchungen einen anderen Weg.

Wenn Pedrazzi 1927 glaubt, als erster über familiäres Vorkommen der M.D. berichten zu können, so widersprechen dem die bei Peters erwähnten Untersuchungen von Estor, der 1913 unter 85 Fällen der Literatur bereits 36 familiäre fand. Auch Aschner und Engelmann haben eine Reihe familiärer Fälle zusammengestellt. Ebenso scheint es sich bei dem von Jakobowicz demonstrierten familiären Fall von „Mißbildung der oberen Extremität", der durch 3 Generationen verfolgt werden kann, um M.D., kombiniert mit multiplen Exostosen, zu handeln, doch erlauben die unvollkommene Beschreibung und das Fehlen von Röntgenbildern hier keine sichere Entscheidung. Reich hat 1927 die M.D. an Hand eines Stammbaumes durch 3 Generationen doppelseitig feststellen können und fand einen recessiven, nicht geschlechtsgebundenen Erbgang. Rodenacker konnte einen Stammbaum durch 3 Generationen mit Röntgenbildern belegen und dabei nach-

weisen, daß sich die Deformität nach den Mendelschen Gesetzen vererbt und sowohl von Männern wie Frauen auf Knaben und auch Mädchen übertragen wird. Nach diesem Stammbaum scheint es sich sogar um ein dominant vererbbares Leiden zu handeln, jedenfalls scheint das pathologische Gen oder der pathologische Genkomplex gegenüber dem normalen Allelomorph eine erhebliche Durchschlagskraft zu besitzen. Die endgültige Klärung der Frage, ob dominant oder recessiv, dürfte aber noch abzuwarten sein.

Während es sich bisher nur um Mangelbildungen in der Skelettanlage bzw. -entwicklung der oberen Extremität handelte, sollen im folgenden auch die zugehörigen **Ueberschußbildungen** kurz besprochen werden. Entsprechend den Hypo- oder gar Aplasien der Ober- oder Unterarmknochen finden sich auch Doppelbildungen dieser Skeletteile, die sich bis zum Ende der Fingerstrahlen fortsetzen und um so seltener sind, je körpernäher sie beginnen. Dabei rechnen wir diese Fälle von Fingerstrahlenvermehrung allerdings nicht zu echten Polydaktylie, entsprechend der Betrachtungsweise bei der Strahlenverminderung.

J a r o s c h y hat einen Fall von Spaltunterarm veröffentlicht, den er als Ueberentwicklung deutet und in Parallele setzt zu dem physiologischen Vorgang der Spaltung der Finger. Bei diesem Falle aber scheint es sich nach dem Röntgenbilde viel eher um einen Rückbildungsvorgang zu handeln. Zwar ist der Humerus distal aufgespalten und ein Teil bildet eine Gelenkfläche für die Ulna, während der andere Teil einen fingerdicken, ulnarkonvex verbogenen Knochen darstellt, der ohne jede Grenze in den Humerus übergeht. Dafür aber ist die Ulna hypoplastisch, der Radius fehlt ganz, die Hand aber zeigt nur 2 Carpal- und 3 Metacarpalknochen und 3 rudimentäre, synostosierte Finger.

Anders dagegen ist es bei den Fällen von S a n t e r o und den von W. M ü l l e r aus der Literatur zusammengestellten. Letzterer besonders zeigt die verschiedensten Grade von Handverdoppelung, wobei besonders auffällt, daß immer die radialen Finger einander zugekehrt sind und die ulnaren die beiden Außenränder einer solchen Doppelhand darstellen. Während S a n t e r o bei der

Doppelhand von einer Fingerzahl von 5—8 spricht, zeigen die bei Müller zusammengestellten Fälle, daß die Fingerzahl unter 5 bleiben kann, wie es bei der Beobachtung Klaussners ist, bei der es sich um eine rudimentäre Handdoppelung handelt, ebenso aber, daß die Fingerzahl in extremen Fällen über das bei Santero erwähnte Maß hinausgehen kann. So liegt eine Beobachtung von Schwalbe vor, die die Andeutung einer Verdoppelung des Humerus, verdoppelte Vorderarmknochen und eine vollkommene Doppelhand mit also 10 Fingern aufweist.

Was wir aber unter der **echten Polydaktylie** verstehen, geht wieder zurück auf das schon zu Beginn der Arbeit erwähnte Wort Politzers von der plattenförmigen Handskelettanlage. Während als Ursache dieser seit alters her bekannten, jedoch ziemlich seltenen Mißbildung lange Zeit exogene Einflüsse, besonders amniogene Störungen verantwortlich gemacht wurden (Kümmel, Ballowitz), betrachteten andere sie als Atavismus (Darwin, Bardeleben). Die Anhänger der Infektionstheorie, unter ihnen besonders Fabris, beschuldigen Alkoholismus, Tuberkulose und Lues als ursächliche Momente.

Mit der Theorie der amniogenen Entwicklungsweise haben sich Aschner und Engelmann sehr eingehend auseinandergesetzt und erklärt, daß sie für gesetzmäßig symmetrisch auftretende Mißbildungen mehr als unwahrscheinlich ist und daß sie dort, wo Heredität nachgewiesen ist, überhaupt nicht in Frage kommt, daß diese Fälle vielmehr für die Existenz einer genotypischen Anlage der Mißbildung beweisend sind. Murk Jansen aber, der zwar nicht die Polydaktylie, jedoch eine Menge anderer Mißbildungen mit Hilfe der Amniontheorie erklärt, sucht ebenfalls bei hereditären Mißbildungen den Fehler in der Keimzelle selbst, doch verlegt er alle Störungen in das Gen des Amnions. Aber auch diese Auslegung ist nicht imstande, die typische, durch Generationen gleichbleibende Lokalisation, wie wir sie z. B. bei der Polydaktylie finden, zu erklären. Pokorny steht überhaupt auf dem Standpunkt, daß die amniogene Theorie in neuerer Zeit so oft widerlegt worden sei, daß sich ein Eingehen darauf erübrige.

Mit Sicherheit haben Aschner und Engelmann von der Polydaktylie auch nachweisen können, daß es sich bei ihr nicht um eine atavistische, durch Regeneration oder Superregeneration hervorgerufene (Rochlin), sondern vielmehr um eine endogen bedingte Varietät handelt.

Was die Infektionstheorie anbetrifft, so ist zu bemerken, daß Fabris das Fehlen der Mißbildung in der Ascendenz erwähnt und zur Begründung des plötzlichen Auftretens die Lues heranzieht, die er aber in 2 von seinen 5 Fällen nicht durch die Wassermannreaktion nachweisen, sondern nur auf Grund der Anamnese vermuten konnte. Wenn auch eine Keimschädigung durch die Syphilis absolut nicht abzulehnen ist, so sprechen doch die nachgewiesen erblichen Fälle (Joachimsthal, Cardi, Coopermann, Stapff, Pokorny, Weygandt u. a.), die zum Teil 5 Generationen umfassen, ganz entschieden gegen die Verallgemeinerung dieser Theorie.

Aschner weist darauf hin, daß bei einer so seltenen Mißbildung, wie sie die Polydaktylie darstellt, ihr Vorkommen bei mehreren Familienmitgliedern unmöglich durch Zufall erklärt werden kann, daß aber das vielfach beschriebene heredofamiliäre Vorkommen vollends ein Beweis ihrer endogenen Bedingtheit sei.

Wenn Schöller eine Polydactylia vera, bei der es sich um wohlausgebildete überzählige Finger und eine Polydactylia spuria, bei der es sich um ein Knochenrudiment an dem normalen Finger handelt, unterscheidet, so trennt er damit nur 2 verschiedene Grade ein und derselben Anomalie, denn Vergleiche zeigen, daß die Doppelung eines Fingerstrahles distal beginnt und einschließlich das Metacarpale betreffen kann.

Wie schon eingangs erwähnt, nimmt Politzer und mit ihm Müller eine Störung der plattenförmigen Handskelettanlage an, die zu einer Schwankung nach der zahlenmäßig positiven, wie auch der negativen Seite führen kann, so daß wir an einer Hand Fingerzahlen von 1 (Hilgers, Levinger) bis 8 (Barge) finden.

**Die Verdoppelung des Daumens,** manchmal seine Verdreifachung, stellen nach Müller wohl den größten Teil der Polydaktyliefälle dar. Dabei findet sich kombiniert oft eine Hyper-

phalangie wie in den Fällen von Ströer, Stapff und Hilgenreiner.

Verhältnismäßig häufig scheint auch die Verdoppelung des ulnaren Strahls zu sein, wie sie in den Fällen von Sorrel, Cardi und Cooperman einseitig, in den von Pokorny und Stapff beschriebenen Familien z. T. doppelseitig vorkommen. Baisch hat einen Fall beschrieben, der beidseitig 2 ulnare Nebenfinger trägt, deren Weichteile allerdings vollkommen syndaktyliert sind, eine Kombination, die sich häufig findet und auch auf den Knochen ausgedehnt sein kann. Pokorny und Cooperman haben dabei sowohl bei ihren Fällen als auch bei einem Teil von deren Familienangehörigen Hexadaktylie der Zehen festgestellt.

Aber nicht nur die Verdoppelung eines Strahls kommt vor, sondern auch die gleichzeitige Verdoppelung von radialem und ulnarem Strahl (Stapff), von ulnarem und Mittelstrahl (Cardi) und sogar radialem, ulnarem und Mittelstrahl (Barge), so daß damit eine Fingerzahl von 8 erreicht ist. Müller hat eine Reihe von Fällen zusammengestellt und nachgewiesen, daß jeder einzelne Fingerstrahl gedoppelt sein kann.

Während Stapff einen Stammbaum seines Falles aufstellte und Cardi mehrfache Fingermißbildungen väterlicherseits in der Familie seines Patienten fand, war in dem Fall von Barge, bei dem es sich um die anatomisch und röntgenologisch untersuchte Leiche eines Neugeborenen handelte, über die Eltern leider nichts zu erfahren.

Die Erblichkeit des Leidens zwar ist heute allgemein anerkannt, doch ist die Frage, ob es sich bei diesem Leiden um recessive (Pokorny) oder einfach dominante Vererbung (Aschner) handelt, noch vollkommen ungeklärt.

### Ueberzählige Epiphysen.

Das Vorkommen von überzähligen oder wenigstens Pseudoepiphysen wurde zuerst von Pfitzner, später von Freund,

Hasselwanderer, Siegert, Kohler u. a. beschrieben. Nach Müller stellt es eine Variation im Sinne einer Ueberschußbildung dar, was durch die Tatsache, daß sich im Falle einer Dreigliedrigkeit des Daumens (Campbell) oder bei seiner Doppel- oder gar Dreifachbildung neben dem distalen Epiphysenkern oft noch eine proximale Epiphyse oder Pseudoepiphyse findet, erwiesen scheint.

Colwell führt einen Fall an, bei dem die normalerweise vorhandenen distalen Epiphysen der Metacarpalia II—V fehlen, dafür aber proximale Epiphysen an diesen Mittelhandknochen vorhanden sind. An dem Metacarpale I beiderseits fand sich eine distale und eine proximale Epiphyse. Auch Mouchet-Saint Pierre berichten über einen Fall, bei dem sich außer einer symmetrischen Ankylose beider Ellbogen und Defekten von Handwurzelknochen am Metacarpale I sowohl eine proximale als auch eine distale Epiphyse findet. Ribbing hat Pseudoepiphysen als Nebenbefund bei familiärer ossaler aseptischer Nekrose festgestellt.

Müller und Becker weisen darauf hin, daß sich Pseudoepiphysenbildung gehäuft bei bestimmten Konstitutionstypen, bei Mongolismus und Myxödem finden. So hat Becker zwei Fälle von mongoloider Idiotie angeführt, bei denen sich sowohl an den Metacarpen, als auch an den Phalangen Pseudoepiphysenbildung findet. Aber auch bei sonst gesunden Individuen konnte er diese Erscheinung in einer Familie durch 3 Generationen feststellen (8-jähr. Kind, 4 von 6 Geschwistern, Mutter und deren Mutter). In allen seinen Fällen beobachtete er eine Verkürzung des Mittelgliedes des 5. Fingers und eine dadurch bedingte Einwärtskrümmung des Endgliedes.

Während Rochlin für das Auftreten von Pseudoepiphysen pluriglanduläre Störungen, insbesondere Hypothyreoidismus, annimmt, läßt die familiäre Beobachtung Beckers an Vererbung denken. Müller läßt neben den innersekretorischen Störungen auch mechanische Beanspruchung als kausales Moment für die Entstehung sekundärer Epiphysen gelten, doch weist er ganz beson-

ders darauf hin, daß ihre Entwicklung als Ausdruck einer Tendenz zur Bildung von Ueberschußformen zu betrachten ist.

### Die Dreigliedrigkeit des Daumens

ist sicher eine Erscheinung ganz anderer Art als die Hyperphalangie der andern Finger, wie sie sich bei der Brachydaktylie findet und in diesem Zusammenhang bereits besprochen ist. Schon die normale Zweigliedrigkeit des Daumens spielt in der Literatur der Medizin seit Galen eine sehr wesentliche Rolle. Während die einen dafür eintreten, daß der Daumen 3 Phalangen habe, da ja das Metacarpale I vollkommen einer Phalanx und nicht den Metacarpalen der andern Fingerstrahlen gleiche (proximale Epiphyse), nehmen andere (Gegenbaur, Hilgenreiner, Aschner-Engelmann u. a.) an, daß die Mesophalanx im Laufe der Entwicklung verloren gegangen ist und daß das Metacarpale I nur einen von den anderen Metacarpalen verschiedenen Verknöcherungsvorgang aufweist.

Unter den Anhängern der ersten Theorie betrachtet Gräfenberg (zit. n. Müller) den dreiphalangigen Daumen als etwas Unmögliches. Er sieht in einem derartigen Gebilde vielmehr einen ulnaren Finger einer rudimentären Doppelhand. Joachimsthal spricht bei einem derartigen Fall von Verdoppelung des Zeigefingers bei Daumendefekt. Pol und Müller als Anhänger der zweiten Theorie betrachten die Zweigliedrigkeit des Daumens als eine zur Norm gewordene Hypophalangie.

Müller hat Fälle zusammengestellt, die alle Uebergänge vom kleinsten Knochenrudiment zwischen den beiden Phalangen des Daumens bis zur voll entwickelten Mesophalanx erkennen lassen, eine Erscheinung, deren Entwicklung im umgekehrten Sinne verläuft wie die Brachymesophalangie.

Ratichvili hat einen Fall veröffentlicht, der ein solches Anfangsstadium zeigt, eine überzählige, keilförmige Mittelphalanx. Weitere Stadien von Dreigliedrigkeit des Daumens finden sich bei Grynkraut, Campbell, Joachimsthal u. a. Die mit

dieser Anomalie häufig verbundene Verdoppelung des Daumens wurde bereits im Rahmen der Polydaktylie erwähnt.

Müller hat des weiteren erbliche Fälle aus der Literatur zusammengestellt und konnte an Hand dieser und eigener Stammbäume dominanten Erbgang dieser Mißbildung nachweisen.

Bei den bis jetzt besprochenen Mißbildungen handelt es sich immer um eine Störung des Skeletts. In Verbindung mit diesen aber finden wir oft Störungen der primitiven Handplatte und der Fingerweichteile. So handelt es sich bei der

## Syndaktylie

absolut nicht um ein einheitliches Bild und es ist, wie sich aus dem folgenden ergeben wird, sicher unrichtig, von einem Syndaktylie-Gen zu sprechen, das an andere Gene, z. B. das Polydaktylie-Gen, gekoppelt sei, vielmehr sind die Ursachen für das Zustandekommen der Syndaktylie vollkommen verschieden.

Den stärksten Grad dieser Mißbildung stellt die flossenähnliche, vielfach als **Löffelhand** bezeichnete Form dar. Ihre Entstehung ist so zu erklären, daß die Differenzierung der Weichteile ausgeblieben und dadurch eine Raumbeengung für die knöchernen Fingerstrahlen entstanden ist. Die Folge besteht in einer Verschmälerung und Verkürzung der Hand, die zur Synostose und schließlich zur Rückbildung einzelner Fingerstrahlen, besonders der Randstrahlen, führt. Müller hat bereits eine Reihe solcher Fälle zusammengestellt. Fügen wir dem noch einige andere Fälle der Literatur hinzu, so zeigen die Röntgenpausen von Apfeltaller, Hilgers, Esau, Joachimsthal, Müller, Nigst, Cipriani, Bianchini und Klaussner in der vorgenannten Reihenfolge den Uebergang von der totalen Syndaktylie, bei der es zur Unterdrückung knöcherner Strahlen gekommen ist, zur einfachen Syndaktylie, bei der es sich nur um eine häutige Syndaktylie einzelner Fingerstrahlen handelt.

Bei den mit Polydaktylie einhergehenden Syndaktylieformen ist nicht, wie bei der vorigen, der Mangel einer Differenzierung

der Weichteile das primäre, sondern die überschüssig gebildeten Fingerstrahlen. Dadurch, daß mit der Bildung dieser nicht gleichzeitig eine überschüssige Weichteilbildung und -differenzierung einhergeht, kommen eben 2 oder mehr Finger in eine Weichteilanlage, wie in den Fällen von Baisch, Stapff, Cockayne u. a.

Aber auch bei anderen Mißbildungsformen finden sich sowohl knöcherne als auch häutige Syndaktylien, so bei der **Akrocephalosyndaktylie** (Chotzen, Wigert, Schüller, Bianchini), die röntgenologisch außer Schädeldeformitäten Knochenveränderungen am ganzen Skelett zeigt. Diese treten, wie bereits der Name sagt, besonders an den Fingern auf. Während früher viele Autoren für dieses Leiden endokrine Störungen verantwortlich machen wollten, hat Wigert auf die Heredität der Erkrankung hingewiesen.

Desgleichen finden sich diese Anomalien, wie schon die Namen sagen, bei der **Megalosynadaktylie** (Ambrovics) und der **Symbrachydaktylie**. Letztere geht häufig mit Brustmuskeldefekten einher, was vielfach zu der Deutung führte, daß es sich hier um eine Folge intrauteriner Raumbeengung handle, die deswegen Hand und Brustmuskel gleichzeitig betroffen habe, weil der Embryo in der Fetalzeit die Hand an der betreffenden Stelle der Brust gehalten habe. Diese Anschauung sowohl als auch die einer Genkoppelung als Ursache derartiger Formen lehnt Müller ab und nimmt eine Tendenz zur Entwicklungshemmung an, die sich an verschiedenen Körperstellen äußern könne.

Daß es sich bei den verschiedenen Syndaktylieformen in der weitaus größten Zahl der Fälle um sicher endogen bedingte Anomalien handelt, steht nach dem bisher Gesagten außer Zweifel, dennoch gibt es Fälle, denen exogene Ursachen, amniotische Schnürungen oder intrauterine Druckwirkungen zugrunde liegen, und Müller selbst hat einige solcher Fälle veröffentlicht.

### Die Spalthand

stellt einen angeborenen Defekt der primitiven Handplatte dar, der mit zunehmendem Grade von distal nach proximal keilförmig

fortschreitet, wobei proximal die Abnormität am geringsten, distal am stärksten in Erscheinung tritt. In den stärksten Graden zeigt die Hand durch den Ausfall eines oder mehrerer Mittelstrahlen, besonders der distalen Teile, ferner durch Syndaktylie der übrigbleibenden Randstrahlen, die Form einer Zange oder einer Hummerschere, mit der sie manchmal verglichen worden ist. Die verschiedenen Grade dieser Anomalie finden sich bereits wieder bei Müller zusammengestellt, so daß dem höchstens zur weiteren Vervollständigung die Röntgenpausen von Tomesku, Politzer und Shore eingegliedert werden könnten.

Auch für die Triangelbildung, die Querlagerung einer Grundphalanx, eine zuerst von Joachimsthal beschriebene Abnormität, für den oft gleichzeitigen radialen Defekt und für die Spalthandbildung bei gleichzeitiger Polydaktylie finden sich bei Müller eine Reihe von Beispielen.

Den Vererbungsgang dieser Ektrodaktylien hat nach seinen Beobachtungen Goriainowa als dominant bezeichnet und die Beobachtung Ströers, die die Spalthandformen zeigt, die eine Spalthandträgerin mit 4 verschiedenen Männern erzeugte, läßt keinen Zweifel an der ganz erheblichen Durchschlagskraft dieser Mißbildung.

Bei der **Arachnodaktylie,** dem von Marfan 1896 zuerst als Dolichostenomelie, 1902 von Achard unter dem vorgenannten Namen publizierten Krankheitsbilde lassen sich 2 Symptomengruppen unterscheiden: 1. die obligaten (abnormes Längenwachstum der distalen Extremitätenabschnitte, besonders der Hände und Füße, Grazilität des gesamten Knochengerüsts, Fettmangel, unterentwickelte Muskulatur, Bänderschlaffheit), 2. die fakultativen (Wirbelsäulen- und Thoraxdeformitäten, Mißbildungen der Ohrmuschel und Augen, Herzfehler, Intelligenzdefekte, Gefäßektasien, Gaumenmißbildungen u. a. m.).

Für die Verlängerung der Finger, die ja dem Krankheitsbilde in erster Linie den Namen gegeben hat, werden fast alle Glieder verantwortlich gemacht. Während Müller früher die Metacarpen für am meisten von der Verlängerung betroffen hielt, nimmt er das heute von den Grundphalangen an. Young sieht die End-

phalangen und Albanese wieder die Metacarpen als am stärksten betroffen an. Zum Teil aber ist diese Verlängerung sicher eine scheinbare, bedingt durch den völligen Fettmangel und die Weichteilhypoplasie, die auch beim Röntgenbild in die Augen fällt.

Außer dieser Verlängerung fallen auch die durch die Bänderschlaffheit bedingten Deviationen der Phalangen auf, die zu der Bezeichnung der „Windmühlenflügelstellung der Finger" geführt haben.

Die hypothetischen Entstehungsursachen, wie elterliche Erschöpfung, Zusammenhang mit Mongolismus und Achondroplasie lehnt Young ab. Ebenso schaltet er die endokrinogene Theorie auf Grund mangelnder klinischer Hinweise aus. Aschner und Engelmann betrachten bei einer so seltenen Mißbildung, wie sie die Arachnodaktylie darstellt, schon eine Einzelbeobachtung familiären Auftretens, z. B. den Fall von Achard bei 2 Geschwistern, deren Vorfahren ebenfalls „große Hände" gehabt haben sollen, als genügenden Beweis für die erbliche Natur des Leidens. Beachtlich ist auch der Einwand Gutschanks bezüglich der Vererbung. Er weist darauf hin, daß die betroffenen Kinder meist früh genug zugrunde gehen und daher mit einer Weitervererbung nicht zu rechnen ist. Wenn dies auch nur für die schweren Fälle gilt, so beeinflußt es doch jedenfalls das Bild der Vererblichkeit.

Trotzdem aber sind in den letzten Jahren eine Reihe familiärhereditärer Beobachtungen mitgeteilt worden. So hat Young neben sporadischen auch 2 Fälle mitgeteilt, die Bruder und Schwester betrafen, deren Mutter und andere Familienmitglieder die gleiche Mißbildung aufwiesen. Schrader berichtet über einen Fall bei einem durch Blutschande zwischen Vater und Tochter gezeugten Jungen. Kern teilt einen familiären Fall mit (Mutter und 3 Kinder) und weist darauf hin, daß sich das Leiden weitgehend zurückbilden kann. Schwarzweller gibt 3 familiäre Fälle wieder, von denen einer Vater und Sohn, ein zweiter Bruder und Schwester betrifft, den dritten aber konnte er durch 3 Generationen verfolgen. Während Waardenburg recessive, Kullmann dominante Vererbung des Leidens annimmt, hat Weve

von 6 untersuchten Familien bei 4 sicher dominanten, bei einer wahrscheinlich dominanten Erbgang gefunden (zit. n. Schwarzweller). Berücksichtigt man diese neueren Ergebnisse neben dem Einwand Gutschanks und der Bemerkung Kerns, daß sich dieses Leiden weitgehend zurückbilden kann, so ist an der Erblichkeit jedenfalls nicht mehr zu zweifeln, und J. Bauers Ansicht, daß es sich um eine reine Konstitutionsanomalie, eine Spielart des „Status degenerativus" handelt, muß vor der Anschauung Weves, es handle sich um eine selbständige erbliche kongenitale Form mesodermaler Dystrophie mit dominantem Erbgang, in den Hintergrund treten. Die in der Literatur angegebenen sporadischen Fälle erklärt Weve so, daß wohl noch andere Familienmitglieder erkrankt seien, die jedoch als „formes frustes" der Beobachtung entgingen.

### Partieller Riesenwuchs.

Wie die Polydaktylie bereits als eine Schwankung nach der positiven, die Oligodaktylie als eine solche nach der negativen Seite der zahlenmäßigen Varianten um den Normalzustand betrachtet wurde, so können wir mit W. Müller auch den partiellen Riesenwuchs als Schwankung um einen Normalzustand auffassen, die ihren Gegenpol in der Ektrodaktylie (Spalthand) hat.

Es handelt sich augenscheinlich um eine Störung der primitiven Handplatte, die sich also sowohl am Knochen als auch an den Weichteilen in einer Hypertrophie bemerkbar macht. Diese aber zeigt, genau wie die Spalthand oder auch die zahlenmäßigen Varianten, eine keilförmige Ausdehnung, das Befallensein einzelner Strahlen. Die von Müller vertretene Theorie, die er mit eigenen Licht- und Röntgenbildern und Bildpausen von Klaussner belegt, kann durch andere, in der Literatur vermerkte ähnliche Fälle nur unterstützt werden.

Das Befallensein der radialen Handseite finden wir z. B. bei Temel; hier sind Daumen, Zeige- und Mittelfinger sowohl in den Längen- wie in den Dickenmaßen stark hypertrophisch. Kauf-

mann schildert einen Fall, bei dem rechts Daumen und Zeigefinger befallen sind.

In dem Fall von Frisch handelt es sich um die Fingerstrahlen 2 und 3 eines Patienten, dessen Eltern Geschwisterkinder sind. In dem soeben erwähnten Fall von Kaufmann sind an der linken Hand die digiti III und IV betroffen.

Weissenbach-Ravina-Lièvre berichten über einen Fall, bei dem die ulnare Handseite, und zwar der Ring- und Kleinfinger, seit der Geburt sowohl in den Längen- wie in den Dickenmaßen hypertrophisch sind.

Aschner-Engelmann haben eine Häufigkeitstabelle der Kombination des partiellen Riesenwuchses mit anderen zweifellos endogenen Mißbildungsformen aufgestellt und dargelegt, daß das häufige Zusammentreffen mit anderen sicher erblichen Anomalien ein Hinweis ist, daß auch der umschriebene Riesenwuchs eine endogene, also erbliche Mißbildungsform darstelle. Unterstützt wird diese Anschauung durch die wenigen von Aschner-Engelmann aus der Literatur zusammengestellten familiären Fälle.

Im Gegensatz zu den bisher besprochenen Krankheitsbildern, die Störungen in der Anlage bzw. Entwicklung der oberen Extremität behandeln und keine gleichartigen Veränderungen an irgendwelchen anderen Skeletteilen, abgesehen von den entsprechenden Veränderungen der unteren Extremität, erkennen lassen, sollen jetzt einige Systemerkrankungen kurz erwähnt werden.

### Die Chondrodystrophie.

Während Parrot 1876 diese Form des Zwergwuchses als Achondroplasie bezeichnete und als charakteristische Zeichen breiten Kopf, vorstehende Stirn, Sattelnase, normale Rumpflänge und kurze Extremitäten beschrieb, die schon bei der Geburt feststellbar sind, hat Morquio 1929 normalen Kopf, in craniocaudaler Richtung verkürzten Rumpf und verhältnismäßig lange Extremitäten angegeben. Doch zeigen uns die Fälle der Literatur, daß

zwischen diesen scheinbar so verschiedenen Formen fließende Uebergänge vorkommen (Warkany-Graeme Mitchell, Léri, Layany-Weill, Golding u. a.). Janker hat 4 Fälle wiedergegeben, die dem von Parrot beschriebenen Bilde entsprechen. Valentin, Kochs, Campbell u. a. führen gleichartige Fälle wie die von Morquio und Brailsford unter dem Namen Chondrodystrophie an, Ruggles hingegen, der 8 derartige Fälle beobachten konnte, lehnt ihre Zugehörigkeit zu diesem Krankheitsbilde ab und weist darauf hin, daß die verzögerte Verknöcherung der Knorpelfugen und die dürftige Muskulatur wichtige Unterschiede seien.

Da die Verkürzung der Phalangen und auch die Brachymetacarpie im Rahmen der Chondrodystrophie bekannt sind, betrachten J. Bauer, K. H. Bauer u. a. die Brachydaktylie als rudimentäre Chondrodystrophie. Frangenheim geht sogar so weit, daß er sagt: „Das Radiogramm der Hand genügt zur Stellung der Diagnose Chondrodystrophie" (zit. n. Campbell).

Mesz, Fliederbaum und Markuszewicz glauben, daß der Chondrodystrophie eine Funktionsstörung der Hypophyse zugrunde liegt, Moro, Symmers, Wallace und Hektoen (zit. n. Lueg) vermuten einen Zusammenhang mit einer Hypofunktion der Thyreoidea. Jansen macht eine amniogene Störung und Curschmann eine primäre mesencephale Dysplasie verantwortlich. J. Bauer aber hat bereits nachgewiesen, daß es sich hier um eine autochthone, hereditäre Skelettanomalie handelt.

Aschner-Engelmann nehmen mit Rischbieth und Barrington häufiger Recessivität als Dominanz im Erbgang der Chondrodystrophie an. Paroli, der 14 Stammbäume aus der Literatur, bei denen die Erkrankung in 2 Generationen auftritt, 15 Erbtafeln mit 3-maligem Vorkommen, 13 Fälle mit familiärem Vorkommen und 7 Zwillingsfälle, von denen 2mal beide Partner chondrodystrophisch waren, zusammengestellt und außerdem einen eigenen Fall, in dem Großmutter, Mutter und Kind an dem Leiden erkrankt sind, veröffentlicht hat, nimmt Dominanz des chondrodystrophischen Gens dem normalen gegenüber an. In einem der von Golding veröffentlichten familiären Fälle (3 Geschwister)

waren die Eltern Vetter und Base, in einem andern waren diese gesund und nicht verwandt. Ein Fall von Baumm betrifft Mutter und Kind. Neale berichtet über ein chondrodystrophisches Zwillingspaar gesunder Eltern, deren beide andern Kinder ebenfalls andere angeborene Mißbildungen zeigten.

Wieweit die im Transbaikalgebiet endemisch vorkommende **Kaschin-Beckschе Krankheit**, die im Röntgenbild sehr kurze Diaphysen, deformierte und in ihrer Struktur veränderte Epiphysen und Knochenkerne zeigt, mit der Chondrodystrophie in Zusammenhang zu bringen ist, ist bis jetzt noch nicht geklärt (Campbell). Die Bilder der Hände lassen an Chondrodystrophie denken (Goldstein-Nikiforov). Für die Entstehung dieses Leidens werden Intoxikationen durch das Wasser d. Flusses Urov (Kaschin und Beck), endokrine Störungen (Hiramatsu, Thyreotoxikose (Weljaminow) und Avitaminose (Schipatschoff) verantwortlich gemacht. Hiramatsu, der 10 Fälle untersuchen konnte und von 4 weiteren Mitteilung erhielt, wies darauf hin, daß die Erkrankung in fast allen seinen Fällen bei je 2 Geschwistern vorgekommen ist. Goldstein-Nikiforov teilen 3 heredofamiliäre Fälle mit (Vater und 2 Söhne) und bemerken, daß die Vererbung scheinbar eine wichtige Rolle spiele. Den Zusammenhang mit der Chondrodystrophie aber, für den Bracher und Brandes (zit. n. Lueg) eintreten, lehnen sie ab.

Die sogenannten cartilaginären Exostosen und die diesen osteogenetisch nahestehenden Enchondrome, die verschiedentlich unter dem Namen Chondrodysplasie zusammengefaßt sind, zeigen eine gewisse Verwandtschaft zu den eben aufgeführten Wachstumshemmungen der Knorpelfugen, die sich äußerlich durch eine vielfach mit ersteren einhergehende allgemeine Wachstumshemmung kennzeichnet, wenn auch Hyndman sagt, daß trotz der Aehnlichkeit keine Beziehungen zur Chondrodystrophie bestehen.

Die **cartilaginären Exostosen** entstehen meist in unmittelbarer Nähe der Epiphysenfuge an der Metaphyse als blumenkohlartige oder rundliche Wucherungen und es geht mit ihnen meist, wie schon erwähnt, eine gleichzeitige entsprechende Wachstumshemmung des befallenen Knochens oder des gesamten Skelettsystems

einher. Auch Verkrümmungen der betreffenden Knochen (Jakobowicz), Radiusluxation (Bessel-Hagen u. Valentin) und andere Veränderungen sind als Begleiterscheinung der multiplen Exostosen nicht selten. Sie sind in ihrer Entstehung nicht an den epiphysären Wachstumsknorpel gebunden, sondern können ihren Ausgang auch vom Gelenkknorpel bzw. von subchondral gelegenen Teilen desselben nehmen (Schramm).

An Hand der vorliegenden Literatur läßt sich meist nicht feststellen, wieweit es sich um Fälle handelt, die die obere Extremität betreffen, doch erscheint dies angesichts der Frage nach der endogenen Natur des Leidens auch weniger wichtig. Leucutia-Price nehmen mit Ehrenried eine Störung der Proliferation und Ossifikation des Knorpels an und lehnen die von E. Müller zugrunde gelegte Anomalie des Periosts ab. Jedenfalls sind auch infektiöse Ursachen, Trauma, Rachitis und die von Hume herangezogenen Störungen der Zirbeldrüse und der Geschlechtsdrüsen als ätiologische Momente abzulehnen, nachdem schon Bessel-Hagen an Hand eines Stammbaumes die Erblichkeit der Exostosenkrankheit nachgewiesen hat. Auch Boorstein weist in einem Fall, der eine Patientin und einen Bruder ihrer Mutter betrifft, familiäre Belastung nach. Demgegenüber behauptet Tomesku, daß den Exostosen der hereditäre und familiäre Charakter fehle. Wenn Schramm die Erblichkeit des Leidens im allgemeinen anerkennt, jedoch geltend macht, daß es auch Fälle gebe, bei denen Heredität auszuschließen sei und er dazu einen Fall zitiert, bei dem der Patient die Erkrankung in der Ascendenz ablehnt, gleichzeitig aber angibt, daß sich bei seinem dreijährigen Töchterchen seit einiger Zeit Auftreibungen an den Knöcheln zeigen, so hat er damit zumindest ein ungünstiges Beispiel für seinen Einwand angeführt. Jakobowicz berichtet über einen Fall, der sich durch drei Generationen verfolgen läßt (Kind, Mutter, Großmutter und mehrere Geschwister der Mutter) und bei dem gleichzeitig Verbiegung beider Vorderarmknochen besteht. Korn konnte bei 5 Familien ausgesprochene Erblichkeit des Leidens feststellen.

Aschner-Engelmann nehmen dominanten, teilweise geschlechtsbegrenzten Erbgang in dem Sinne an, daß die patho-

logische Anlage beim Manne leichter und häufiger manifest wird als bei der Frau. Dem scheint der durch 4 Generationen wiedergegebene Stammbaum von Pokrowsky zuzustimmen. Auch Roederer-Néis sprechen sich für Dominanz aus. Ebenso zeigen die durch 4 bzw. 5 Generationen aufgestellten Stammbäume von Moser, Kirchhoff und Valentin dominanten Erbgang. Besonders interessant aber ist der von Bessel-Hagen aufgestellte und von Gerkhardt auf 4 Generationen vervollständigte Stammbaum, der regelrechte dominante Vererbung nachweist.

**Die multiplen** Enchondrome lokalisieren sich, entsprechend der schon oben erwähnten Verwandtschaft mit den Exostosen, mit Vorliebe in der Nähe der Epiphysenfugen, besonders an den Phalangen und Metacarpen der Hand. Dabei zeigt sich, daß sehr oft einzelne Fingerstrahlen in fast allen Gliedern befallen werden, während andere vollkommen frei bleiben. Sie können sowohl einseitig (Olliersche Wachstumsstörung) als auch beidseitig vorkommen. Dabei ist öfters der Versuch gemacht worden, diese beiden Formen zu trennen, doch läßt W. Müller die von einzelnen beschriebene ausgesprochene Halbseitigkeit (Bojesen, Wittek, Hackenbroch, Flotow, Huber-Advenier u.a.) nicht als charakteristisch für dieses Krankheitsbild gelten. Hier sowohl wie bei den Exostosen finden wir öfters eine gleichzeitige Radiusluxation (Huber-Advenier).

Pathogenetisch sind vielfach Rachitis (Tillmanns), inkretorische Drüsen (Ledoux-Cottet, Ritter) und Lues verantwortlich gemacht worden. Virchow aber hat bereits auf den Vererbungsfaktor hingewiesen und heute sind die Enchondrome ein anerkannt endogenbedingtes Leiden. Auch ihre Erblichkeit ist sichergestellt und sowohl Aschner-Engelmann als auch W. Müller berichten, daß in mehreren Stammbäumen Exostosen- und Enchondromträger nebeneinander und auch abwechselnd vorkommen. Daß es sich hier jedoch nicht, wie man annehmen könnte, um eine pleiotrope Erbanlage, sondern um eine nahe Koppelung handelt, geht daraus hervor, daß sowohl die Exostosen wie auch die Enchondrome häufig allein vorkommen. Aschner-Engelmann nehmen eine Störung der enchondralen Ossifikation und

eine allgemeine Blastemdisposition sowohl für die Exostosen wie auch für die Enchondrome an.

### Die Gelenkchondromatose.

Die Chondromatose der Gelenkkapsel ist ein Krankheitsbild, das oft zu Verwechslungen führt, indem die freien Gelenkkörper für freie Körper der Arthritis deformans erklärt werden (Janker). Für ihre Entstehung werden hauptsächlich zwei Theorien angeschuldigt: 1. die Tumortheorie und 2. die Theorie der metaplastischen Entstehung aus der Synovia durch chronische Irritation.

Im Röntgenbilde werden die Körper erst sichtbar, wenn die Kalkeinlagerung begonnen hat. Rostock und Janker haben eine Reihe von Fällen selbst beobachtet und aus der Literatur zusammengestellt. Dabei stellt Janker fest, daß die Erkrankung das männliche Geschlecht bevorzugt.

Lieblingssitz dieser freien Gelenkkörper sind das Ellenbogen- und Kniegelenk, doch können auch das Handgelenk, wie der Fall von Hesse oder gleichzeitig mehrere Gelenke an oberen und unteren Extremitäten, wie der von Weiss-Löwenstein zeigt, befallen sein.

Reichel, der 1900 als erster das Leiden beschrieb, dachte an einen infektiösen Prozeß, doch ist seine Anschauung heute allgemein verlassen. Auch die Traumatische Theorie läßt sich bei der verhältnismäßigen Häufigkeit der doppelseitigen Fälle (Janker erwähnt deren 3, Kartal bereits 27) wohl kaum aufrecht erhalten. Vielmehr müssen wir, wenigstens in den allermeisten Fällen, eine anlagemäßig bedingte Entwicklungsanomalie des Gelenkknorpels als Ursache des Leidens annehmen.

### Die Erkrankungen der Epiphysen,

vielfach unter dem Namen „Lokale Malacien“ oder „Aseptische Nekrosen“ bekannt, nehmen in der Literatur der letzten Jahrzehnte einen verhältnismäßig großen Raum ein.

Außer den allgemein bei dieser Erkrankung bekannten Veränderungen hat Dessecker parallel zueinander verlaufende paraepiphysäre Querstreifen beschrieben, wie sie auch bei der Marmorknochenkrankheit erwähnt sind. Goetzky und Weihe (zit. n. Kemkes) haben die gleiche Erscheinung bei Myxödem beobachtet und auch Gottesleben, Kemkes. Harris und Piergrossi haben über diese Erscheinung gearbeitet und machen zum Teil interkurrente Erkrankungen, wie Tuberkulose, Meningitis, Typhus und sekundäre Bronchopneumonie verantwortlich (Piergrossi), doch stehen die meisten auf dem Standpunkt, daß es sich hier um Konstitutionsanomalien (Dessecker), um periodische Wachstumsstörungen handelt, die durch periodische Hypofunktion der Schilddrüse bedingt seien (Kemkes. Gottesleben-Piergrossi).

Obwohl immer wieder einzelne Autoren die inneren Beziehungen dieser Epiphysenerkrankungen zueinander verneinen (Jaroschy), steht doch die große Mehrzahl auf dem Standpunkt, daß es sich bei der Köhlerschen Metatarsalerkrankung, der Osgood-Schlatterschen Krankheit, der Calvé-Legg-Perthesschen Osteochondritis deformans, der Kienböckschen Lunatummalacie, der von Friedrich, Gangler und Nossen beschriebenen Erkrankung des Sternoclaviculargelenks, der von Panner und Krebs festgestellten Erkrankung des Condylus humeri und der von Thiemann, Fleischner, Kloiber, Laqua, Weil, Gottstein, Dahs u.a. mitgeteilten Fälle von Erkrankung der Phalangenepiphysen im Grunde immer wieder um die gleichen Vorgänge handelt.

Während Blencke, Kienböck, Pförringer, Harms, Panner und Krebs diese Epiphysennekrosen als Folge irgendwelcher Traumen ansehen, Kloiber dies in Verbindung mit endokrinen Störungen gelten läßt und Esau an trophoneurotische Störungen denkt, nimmt Axhausen blande Embolien an, die zu Ernährungsstörungen und schließlich zur aseptischen Nekrose führen. Aber auch diese Theorie hat ihre Widersacher. Block lehnt sie ab und sucht die Ursache in kolloidchemischen Zustandsänderungen der Spongiosa, die durch alimentäre,

toxische, endokrine oder sonst irgendwelche Stoffwechselstörungen der Knochen bedingt seien. Auch Weiss rückt von der Axhausenschen Theorie, die er als unrichtig und nicht erwiesen bezeichnet, ab und spricht von einer anlagemäßigen Skelettminderwertigkeit und dem Vorhandensein einer besonderen lokalen Disposition. Dahs nimmt eine konstitutionelle bedingte Wachstumsstörung an und auch Ringsted weist auf konstitutionelle Momente als Ursache hin.

Berücksichtigt man die Fälle von symmetrischem Vorkommen, wie sie von Dessecker, Ringsted, Harms, Kloiber, Gottstein u.a. beschrieben sind und die Familiarität des Leidens (Ribbing), so ist die konstitutionelle Theorie am wahrscheinlichsten.

Diesen, in ihrer Ätiologie noch so unklaren Epiphysennekrosen verwandt ist die **Osteochondritis dissecans.** Doch bilden sich bei dieser freie Gelenkkörper.

Auch bei diesem Krankheitsbilde billigt man dem Trauma mehr und mehr die Rolle der Gelegenheitsursache zu und lehnt die Axhausensche Theorie vom embolischen Strombahnverschluß und bakterielle Einflüsse immer mehr ab.

Die neueste Theorie rechnet auch die Osteochondritis dissecans zur Konstitutionspathologie. Rahm z. B. sucht die Ursache in einer konstitutionell-endokrin bedingten Mangelhaftigkeit der Abschlußvorgänge des Knochenwachstums. Nach Tidow entsteht sie durch Stase im terminalen Stromgebiet des Knochens als Ausdruck erhöhter Erregbarkeit auf dem Boden konstitutioneller Schwäche.

Als erster aber hat Nielsen die Heredität dieses Leidens herausgestellt, die Rahm durch den Nachweis der Erkrankung bei 6 Mitgliedern einer Familie in zwei Generationen bestätigen konnte.

## Das Blutergelenk.

Unter den verschiedenen Arthropathien spielen die durch die Hämophilie, diese exquisit erbliche und zwar recessiv geschlechts-

gebundene Konstitutionskrankheit, hervorgerufenen Gelenkveränderungen eine nicht unerhebliche Rolle. Als wahrscheinlichste Ursache nimmt Peracchia einen fehlerhaften Einfluß der Geschlechtsdrüsen an. Während sich dem Wesen der Krankheit gemäß im Initialstadium röntgenologisch keine Veränderungen bemerkbar machen, zeigen sich bei Nichtabheilen des Hämarthros durch die inzwischen eingetretene Entzündung hervorgerufene Rauhigkeiten der Gelenkfläche, Aufrauhungen der Knochenknorpelgrenze, vermehrtes Wachstum der Epiphysen, Verschmälerungen des Gelenkspaltes (Bachmann), die nach Peracchia schließlich zur Ankylose führen, während Didiée das Vorkommen von Ankylosen ausdrücklich verneint.

Doub-Davidson beschreiben die allgemeine Knochen- und Knorpeldestruktion als „ausgestanzte Höhlenbildungen in der Epiphyse bei intakter Gelenkoberfläche oder auch in der Form flächenhafter Arrosionen und zarten, von Gelenkinhalt und Gelenkkapsel ausgehenden Schatten".

Forfota spricht außer den bereits beschriebenen Veränderungen von osteophytischen Wucherungen an den Rändern der Gelenke und cystischen Aufhellungen im Knochen selbst.

Während Bachmann ein typisches Röntgenogramm für das Blutergelenk nicht anerkennt, stehen Doub-Davidson auf dem Standpunkt, daß die epiphysäre Höhlenbildung zusammen mit dem zarten Gelenkschatten allein nach dem Röntgenbilde die Diagnose „hämophiles Gelenk" erlaubt.

### Die Osteopsathyrosis (Osteogenesis imperfecta)

ist eine schon angeborene oder sich in den Jugendjahren manifestierende Systemerkrankung, die durch drei Hauptsymptome, abnorme Knochenbrüchigkeit, blaue Skleren und Hörstörungen gekennzeichnet ist. Im Röntgenbild sind die durch besondere Kalkarmut bedingte Osteoporose, stark verdünnte Corticalis, unregelmäßig erweiterte Markhöhle und Deformitäten der langen Röhrenknochen feststellbar. Außer den schon genannten drei Hauptsymptomen

fallen klinisch oft Bänderschlaffheit, leichte Myodegeneratio und verlangsamte Körperentwicklung auf.

Die beiden Formen Osteogenesis imperfecta und Osteopsathyrosis, die Recklinghausen und andere trennen wollten, sind heute wohl allgemein als einheitliches Krankheitsbild anerkannt (Looser, Frangenheim, K. H. Bauer, Racugno, Blencke u.a.). Die Theorie Murk Jansens, der sich Bettmann und einige andere anschließen, die das Leiden auf Amnionenge, auf Runzelung und Zusammenrollung der Fruchtachse und gesteigerten indirekten hydrostatischen Druck zurückführen, wird heute wohl allgemein abgelehnt. Die von Hunter, Nobécourt, Gordon u.a. vertretene Anschauung, es handle sich um eine endokrinogene Erkrankung, lehnt Bettmann mit dem Hinweis auf das Versagen jeder Substitutionstherapie ab. Frosch denkt an eine primäre Keimmißbildung oder auch an eine vererbbare Diathese wie bei der Hämophilie. K. H. Bauer, Busch, Cronental u.a. nehmen eine konstitutionelle Mesenchymminderwertigkeit an. Friedberg wieder lehnt diese Theorie ab und hält das Leiden für Vererbung einer Kombination von Organerkrankungen, wobei nicht-erbliche Faktoren die phänotypische Manifestation der Krankheit beeinflussen.

Die schon bei Aschner-Engelmann angeführten Fälle von hereditärem Vorkommen, ferner die von Prussak-Mesz, Levander, Busch, Symon, Friedberg, Joachim-Wasch, Galeazzi, Stiasny, Holcomb, Tanturri, Racugno, Hills-Lanahan und Janker zeigen deutlich genug, daß es sich um ein vererbbares Leiden handelt, bei dem der 3-teilige Symptomenkomplex aber nicht immer vollständig vertreten zu sein braucht.

Wenn auch von einzelnen angenommen wird, daß die Krankheit nur durch Frauen (Stiasny, Busch), von andern, daß sie nur durch Männer (Nobécourt) vererbt wird, so ist doch durchwegs ein einfacher dominanter, nicht geschlechtsgebundener Erbgang nachgewiesen, so daß scheinbare Ausnahmen wohl nur auf Manifestationsschwankungen beruhen.

Die Korrelation der drei pathologischen Erbanlagen macht die Theorie K. H. Bauers am wahrscheinlichsten. Für den Vererbungsvorgang müssen wir uns etwa vorstellen, daß ein Gen oder Genkomplex gestört ist, der für die normale Knochendichtigkeit, das normale Verhältnis von Apposition und Resorption zu sorgen hat (n. Aschner-Engelmann). Der gleiche Genkomplex scheint auch für die Marmorknochenkrankheit verantwortlich zu sein, wobei die Störung dann im umgekehrten Sinne verläuft.

Die im Jahre 1904 zuerst von Albers-Schönberg beschriebene **Marmorknochenkrankheit** zeigt im Röntgenbild eine homogene, strukturlose, marmorartige Verschattung der langen Röhrenknochen und der Hände, der Wirbelsäule, des Beckens und des Schädels. Es besteht dabei eine Einengung der Markhöhle, die fast völlig verschwinden kann. Daneben aber sind vielfach Längsstreifungen der langen Röhrenknochen im Schaftteil, quer, parallel zu den Epiphysenfugen verlaufende Schattenbänder an den Diaphysenenden der Phalangen und Metacarpen und auch lochartige Aufhellungsherde (Lièvre) beschrieben. Die nicht erkrankten Knochen weisen dabei Kalkmangel auf.

Klinisch steht die durch den spröden Knochen verursachte Fragilität, die meist überhaupt erst zur Aufdeckung der Erkrankung führt, im Vordergrund; doch kommen eine Menge anderer Erscheinungen, Anämie, Leber-, Milz- und Lymphdrüsenvergrößerungen, Zahnretention, Opticusatrophie u.a.m. zur Beobachtung.

Clairmont, Schinz, Bernhardt, Aschner-Engelmann u.a. nehmen an, daß es sich um eine autochthone Skelettanomalie, um eine „Hypertrophie der osteoplastischen Fähigkeit und Tätigkeit des Knochengewebes" handelt. Dem stehen die Anschauungen von Laurell, Wallgren, d'Istria, Dupont, Péhu, Ellis, u.a. gegenüber, die die Erkrankung auf endokrine Störungen, besonders der Glandulae parathyreoideae, zurückführen. Bishop und Spéder wieder weisen darauf hin, daß in Gegenden, in denen das Trinkwasser in größeren Mengen $CaF_2$ enthält, die Marmorknochenkrankheit verhältnismäßig häufig vorkommt. Sie wollen also für das Auftreten des Leidens eine Fluorintoxikation verantwortlich machen. Zum Teil ist diese Mei-

nungsverschiedenheit sicher bedingt durch den unklaren Begriff der einzelnen Autoren über das Krankheitsbild selbst, da man vielfach die Léri sche Mélorhéostose, die Osteopoikilie und andere Osteosklerosen in dieses Krankheitsbild hineinbringt.

Auffallend bei der Albers-Schönbergschen Krankheit ist die hohe Zahl von Verwandtenehen der betroffenen Patienten (Sick-Lorey-Reye, Alexander, Kudrjawtzewa, Orel, Windholz, Wildegans, Ellis, Mayer. Pitts u.a.) und das Vorkommen von familiären Fällen (Sick-Lorey-Reye: 3 Geschwister und 1 Cousine, Lauterburg: 2 Brüder, Kudrjawtzewa: 3 Geschwister, Pirie: Mutter und 3 Kinder, Ghromley: Vater und Kinder, Lauterburg: Vater und Sohn, Ellis: 2 Brüder, Wildegans: 3 Geschwister, Pagenstecher: Vater und Sohn: Harnapp: eine Familie).

Lauterburg erwähnt, daß die Krankheit in einem Falle schon 18 Tage post partum beobachtet worden sei. Pirie aber hat sie auf Grund einer Röntgenaufnahme während der Schwangerschaft schon intrauterin diagnostizieren können.

Daß es sich bei der Marmorknochenkrankheit um ein angeborenes und erbliches Leiden handelt, ist nach dem Vorgesagten wohl nicht mehr zu bezweifeln. So betrachten denn auch die meisten Autoren die Vererbbarkeit dieses Leidens als recessiv (Orel u.a.). Aschner-Engelmann bezeichnen sie als eine „mit Sicherheit genotypisch bedingte Anomalie, die offenbar einem recessiven Erbgang folgt". Kudrjawtzewa nennt sie „eine hereditäre familiäre und konstiutionelle Erkrankung, deren Ätiologie in einer Mutation des Keimplasmas besteht, die sich recessiv vererbe und nur bei Inzucht in Erscheinung trete". Nach Péhu scheint sie in vielen Fällen kongenital, jedoch nicht hereditär zu sein. Harnapp, der drei Formen von Osteosklerose, eine bösartige brüchige mit Anämie, eine brüchige ohne Anämie und eine gutartige familiäre Form unterscheidet, hält bei den ersten beiden Formen einen recessiven und bei der letzten einen dominanten Erbgang für wahrscheinlich.

## Die Osteopoikilie.

Das 1915 zuerst von Albers-Schönberg beschriebene Krankheitsbild der Osteopoikilie, auch unter dem Namen Osteopathia disseminata und Enostosen bekannt, ist fälschlicherweise von verschiedenen Autoren zur Marmorknochenkrankheit gerechnet worden (Köhler u. a.), doch finden sich hier im Gegensatz zur Marmorknochenkrankheit nicht Verdickungen der Corticalis sondern Compactainseln in der Spongiosa der Diaphysen und in den Epiphysen besonders der langen Röhrenknochen, jedoch auch in den Handwurzelknochen. Dieses Leiden ist im Gegensatz zu dem oft letalen Ausgang der Marmorknochenkrankheit gutartig, verursacht im allgemeinen keine Beschwerden und wird meist zufällig bei Röntgenuntersuchungen festgestellt.

Wenn Windholz 1931 über die ersten Fälle von familiärem Vorkommen berichten konnte (Vater und Tochter), so hat sich die Zahl der heredofamiliären Fälle inzwischen doch verhältnismäßig stark vermehrt. Svab teilt 3 Fälle (Vater und 2 Söhne). Dengel 3 (Mutter und 2 Söhne). Nather 3 (2 Brüder und 1 Tochter). Bisseeuw 8 (Vater, 6 Kinder und 1 Enkel) und Busch sogar 13, die in 3 Generationen in einer Familie vorkommen. Bei 6 von den Fällen des Letzteren fand sich auch die bereits bei Windholz in seinen 3 Fällen erwähnte Dermatosis lenticularis.

In Anbetracht der Familiarität und der Kombination mit einer Hautaffektion seiner Fälle nimmt Windholz eine Affektion des ganzen Mesenchyms an und spricht sich für die Erbbedingtheit der Anomalie aus. Nather hält recessiven Erbgang für erwiesen. Dengel nennt die Osteopoikilie eine ausgesprochen heredofamiläre Erkrankung mit homologer und homochromer Heredität auf endogener Grundlage. Kreuter nimmt eine generalisierte Fehlbildung des Skeletts, eine Mutation im Sinne der Vererbungstheorie an und hält nach den bisherigen Kenntnissen recessiven Erbgang für wahrscheinlich. Brücke bezeichnet die Osteopoikilie als angeborene Anomalie des Knochengerüsts mit ausgesprochen recessiven, männlich geschlechtsgebundenen Erbgang.

Nach all dem ist zu sagen, daß die Ätiologie dieser Krankheit ausschließlich in ihrer Erbbedingtheit zu suchen ist, da Außenfaktoren auf die Vermehrung und die vermutliche Entstehung keinen Einfluß zu haben scheinen (Windholz).

---

## LITERATUR.


1. Albanese: Sulla dolicostenomelia. Arch. di Ortop. **47**, 539 (1931).
2. Alquier: Enchondromes multiples des deux mains. J. de Radiol. **13**. 619 (1929).
3. — Un cas de chondromatose articulaire du coude. J. de R. **14**, 160 (1930).

3a. Ambrovics: Ein Fall von Megalosyndaktylie. Münch. med Wschr. **1929 I**, 921.

4. Apfeltaller: 3 Fälle von angeborenen Mißbildungen der Hand. Virchows Archiv. **262**, 565 (1926).
5. Arlabosse: Un cas de fragilité osseuse avec crâne à rebord et sclérotiques bleues. J. de Radiol. **15**, 92 (1931).
6. Aschner: Zur Erbbiologie des Skelettsystems. Z. f. Konstitut.-Lehre **14**. 129 (1928).
7. — und Engelmann: Konstitutionspathologie in der Orthopädie. Berlin (J. Springer) 1928.
8. Baisch: Anonychia congenita, kombiniert mit Polydaktylie und verzögertem abnormen Zahndurchbruch. Dtsch. Z. Chir. **232**, 450 (1931).
9. Ballowitz: Über hyperdaktyle Familien und die Vererbung der Vielfingrigkeit. Arch. f. Rasseforschung **1904 I**, 347.
10. Barge: Über einen Fall von extremer Hyperdaktylie. Z. Anat. **93**, 253 (1930).
11. Bauer, J.: Die konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten. Berlin (J. Springer) 1924.
12. Bauer, K. H.: Allgemeine Konstitutionslehre. Kirschner-Nordmann I, 297 Urban- Schwarzenberg 1925.
13. Baumm: Sectio suprapubica wegen chondrodystrophischen Zwergwuchses. Dtsch med. Wschr. **1926**, 743.
14. Beck: Über angeborene Schlüsselbeindefekte. Rö.-Prax. **2**, 949 (1930).
15. Becker: Phalangeale Pseudoepiphysen. Rö.-Prax. **2**, 559 (1930).

16. Behr: Über einen Fall von Dysostosis cleidocranialis. Arch. orthop. Chir. **31**, 246 (1932).
17. — Über eine symmetrische Synostose der Hand- und Fußwurzelknochen. Arch. orthop. Chir. **32**, 12 (1933).
18. — Über familiäre Kurzfingrigkeit, Brachydaktylie, Klinodaktylie. Fortsch. a. d. Geb. d. Rö.-Str. **44**, 516 (1931).
19. Belot-Kimpel-Nebout: Un cas rare d'ectrodaktylie. Bull. Soc. Radiol. méd. France **17**, 274 (1929).
20. Bergerhoff: Kongenitaler doppelseitiger Radiusdefekt Fortschr. Rö.-Str. **36**, 376 (1927).
21. Bernhardt: Ein Beitrag zur Marmorknochenerkrankung. Klin. Wschr. **1926**, 415.
22. Bettmann: 11jährige Beobachtung und therap. Versuche bei einem Fall von echter Psathyrosis. Arch. orthop. Chir. **26**, 634, 1928.
23. Bianchini: Su di un caso di acrocefalosindattilia. Radiol. med **14**, 1 (1927).
24. Birkenfeld: Über die Erblichkeit der Brachyphalangie. Arch. klin. Chir **151**, 611 (1928).
25. Bishop: Bone changes in chronic fluorine intoxication. Amer. J. Roentgenol. **35**, 577 (1936).
26. Blencke, A.: Die Lunatumnekrose der Hand und ihre Beziehungen zum Unfall. Acta chir. scand. (Stockh.) **67**, 91 (1930).
27. Blencke, H.: Über die angeborenen Schlüsselbeindefekte. Arch. orthop. Chir. **20**, 534 (1922).
28. Block: Traumatische aseptische Metaphyseonekrose des Radius und ihre Beziehungen zu anderen gelenknahen Knochenerkrankungen. Arch. klin. Chir. **142**, 625 (1926).
29. Boeckh: Über kongenitale Synostose zwischen Radius und Ulna. Dtsch. Z. Chir. **213**, 225 (1929).
30. Boerema: Über die angeborene Windmühlenflügelstellung der Finger. Z. f. orthop. Chir. **55**, 241 (1931).
31. Boine: Enchondromes multiples des os de la main. J. belge Radiol. **18**, 106 (1929).
32. Boorstein-Hirsch: Dyschondroplasia. Multiple cartilaginous exostoses, with report of two cases. Aller. J. Surg. **6**, 194 (1929).
33. Bourg: La dysplasie périostale et l'ostéopsathyrose. Le Scalpel **1930 II**, 1117.
34. Bracher: Chondrodystrophia congenita tarda. Z. orth. Chir. **58**, 503 (1933).
35. Brailsford: Dystrophies of the skeleton. Brit. J. Radiol. **8**, 533 (1935).
36. Brandes: Über Knochenveränderungen nach Phosphorlebertran. Dtsch. med. Wschr. **1930 I**, 655.

37. Brücke: Über multiple Enostosen (Osteopoikilie). Dtsch. Z. Chir. 239, 554 (1933).
38. Brugsch: Konstitution u. Konstitutionslehre. Neue dtsch. Klinik (1930).
39. Burkens-La Chapelle-Groen: Dysostosis cleidocranialis hereditaria. Nederl. Tijdschr. Geneesk 1936, 5547.
40. Busch, G.: Zum Krankheitsbild der Osteopsathyrosis. Bruns Beitr. 150, 496 (1930).
41. Busch, K.: Familial disseminated Osteosclerosis. Acta radiol. (Stockh.) 18, 693 (1937).
42. Camentron: Enchondromes des os de la main avec malformation congénitale du coude chez un jeun soldat. J. de Radiol. 12, 183 (1928).
43. Campbell: Dreigliedrige Daumen. Fortschr. Rö.-Str. 39, 479 (1929).
44. — Über eine typische Form des Zwergwuchses infolge gestörter enchondraler Ossification. Rö.-Prax. 3, 751 (1931).
45. Cardi: Considerazioni sopra un caso di malformazione congenita della mano. Arch. di Ortop.. 52, 427 (1927)..
46. Casolo: Un rara anomalia congenita degli arti superiori. Osp. Magg. (Milano) 1926, 37.
47. Castiglioni: Sulla cosidetta condromatosi articolare. Clin. chir. 7, 405 (1931).
48. Chasin: Synostosis radioulnaris superior congenita. Z. orth. Chir. 56, 353 (1932).
48a. Chotzen: Eine eigenartige familiäre Wachstumsstörung (Akrocephalosyndaktylie, etc.). Mschr. Kinderheilk. 55, 97 (1932).
49. Cipriani: Studio radiologico di alcune anomalie e malformazioni congenita dello scheletro degli arti. Arch. di Radiol. 12, 71 (1936).
50. Cleveland: Chondrodysplasia. Surg. etc. 47, 338 (1928).
51. Cockayne: An unusual form of brachyphalangy and syndactyly with double proximal phalanx in the middle fingers. J. of Anat. 67, 165 (1932).
52. Cohn: Ein Fall von Dysostosis cleido-cranialis. Fortschr. Rö.-Str. 43, 363 (1931).
53. Cole: Inheritance of a fused joint in the index finger. Ankylosis of the distal interphalangeal joint of the index finger. J. Hered. 26, 225 (1935).
54. Colwell: Case showing abnormal epiphyses of metatarsals and first metacarpals. J. of anat. 62, 183 (1928).
55. Coopermann: An unusual congenital deformity of the hand combined with supernumerary toes. J. Bone surg. 12, 956 (1936).
56. Coppa: Su di una raro anomalia congenita isolata dello scheletro dell' avambraccio. Arch. di Radiol. 5, 553 (1929).

57. Cronental: Über die Osteopsathyrosis hereditaria. Dtsch. Arch. klin. Med. **174**, 228 (1932).
58. Cserey-Pechany: Beitrag zur Ätiologie und Therapie der Madelungschen Krankheit. Zbl. Chir. **1930**, 774.
59. Curschmann: Über Chondrodystrophie. Endokrinol. **4**. 161 (1929).
60. Dahs: Zur Chondrodystrophie-Frage. Arch. orth. Chir. **26**, 520 (1928).
61. — Zur Osteochondritis deformans juvenilis der Fingerphalangen. Dtsch. med. Wschr. **1930 II**, 1439.
62. Dengel: Kasuistischer Beitrag zur Osteopoikilie. Diss. Köln 1934.
63. Desse cker: Zur Epiphyseonekrose der Mittelphalangen beider Hände. Dtsch. Z. Chir. **229**, 227 (1930).
64. Didiée: Un cas d'artropathies multiples chez un hémophile. Bull. Soc. radiol. méd. France **17**, 154 (1929).
65. Dietrich: Die Körperverfassung (Konstitution). Allgemeine Pathologie u. pathologische Anatomie. Bd. **1**, 6. Leipzig (Hirsch) 1935.
66. Dimitriu: Un cas rare de maladie de Madelung. J. de Radiol. **18**. 535 (1934).
67. Doub-Davidson: Roentgen-ray examination of the joints of hemophilies. Radiology **6**, 217 (1927).
68. Dreifuss: Osteogenesis imperfecta tarda. Arch. Kinderheilk. 1926. 231.
69. Dupont: L'ostéopétrose ou maladie des os marmoréens. Zbl. Radiol. **10**, 257 (1931).
70. Ellinger: Ein Fall echter Marmorknochenerkrankung. Rö.-Prax. **1**. 816 (1929).
71. Ellinghaus: Über den angeborenen Schulterblatthochstand. Diss. Freiburg i.Br. 1930.
72. Ellis: Osteopetrosis. Proc. roy. Soc. Med. **935**, 1563.
73. Engel: Dysostosis cleidocranialis. Helvet. med. Acta **4**. 158 (1937).
74. Engelmann: Ein Fall von Osteopathia hyperostotica (scleroticans) multiplex infantilis. Fortschr. Rö.-Str. **39**, 1101 (1929).
75. Engelmayer: Endogene Faktoren und Exstosenbildung. Magy. Röntgen Közl. **1935**, 172.
76. Epstein: Ein Fall von angeborener Anomalie der Handwurzelknochen. Arch. orth. Chir. **27**, 266 (1929).
77. Esau: Angeborene Mißbildungen der Glieder. Arch. klin. Chir. **168**, 371 (1931).
78. — Ausgedehnte symmetrische Malacie im Gebiete der Handwurzelknochen. Fortschr. Rö.-Str. **38**, 381 (1928).
79. Ettore: Sulle malacie epifisarie osteocondrodistrofopatie giovanili. Clin. chir. **1928**, 322.
80. Fabris: La etiopatogenesi della polidattilia in rapporto con la patologia comparata. Gazz. internaz. med. chir. **1926**, Nr. 1 u. 2 S. 9.
81. Fazio: Sulla radiodistrofia del Madelung. Arch. di Ortop. **46**, 551 (1930).

82. Felix: Beitrag zur Kasuistik der Madelungschen Deformität. Z. orth. Chir. **49**, 563 (1928).
83. Feutelais: Main bote radio-palmaire et scoliose cogeénitale. Rev. d' orthop. **17**, 148 (1930).
84. Flotow: Über den Halbseitentyp der Chondromatose. Z. orth. Chir. **51**, 505 (1929).
85. Forfota: Über die Gelenk- und Knochenveränderungen bei Blutern. Rö.-Prax. **3**, 399 (1931).
86. Foschini: Contributo alla patogenesi della deformità di Madelung. Giorn. di clin. med. **1927**, 510.
87. Friedberg: Natur und Wesen des Syndroms: Abnorme Knochenbrüchigkeit, blaue Skleren und Schwerhörigkeit. Z. Konst.-lehre **15**, 779 (1931).
88. Frisch: Echter partieller Riesenwuchs im Bereich der ersten 3 Finger und Mittelhandknochen beider Hände. Wien. klin. Wschr. **1928**, 323.
89. Fröhlich: Die Erblichkeit der Dysostosis cleido-cranialis. Dtsch. Zahn- usw. Heilk. **4**, 157 (1937).
90. Frosch: Beiträge zur idopathischen Osteopsathyrose. Z. orth. Chir. **51** (Beiheft), 246 (1929).
91. Fuss: Die erbliche Osteopsathyrose. Dtsch. Z. Chir. **245**, 279 (1935).
92 Galeazzi: Osteogenesi imperfecta e sclera bleu. Boll. Ocul. **23**, 1602 (1934).
93. Gangler: Über das Auftreten von Erweichungsherden im Schlüsselbeinkopf, typische Erkrankung. Der Chirurg **1** ,849 (1929).
94. Gaugele: Erbkrankheiten des Knochensystesm. Med. Klinik **1935 II**, 1295,
95. Gerkhardt: Der Erbgang der Exostosenkrankheit in einer Familie durch 4 Generationen beobachtet. Der Erbarzt **1937, Nr. 7**, 123.
96. Gickler: Wachstumsstörung der Radiusepiphyse und Madelungsche Deformität. Arch. orth. Chir. **33**, 312 (1933).
97. Gluch: Über einen Fall von Osteopoikilie. Rö.-Prax. **1**, 505 (1929).
98. Gold: Die nichtspezifischen Erkrankungen der Epiphysen im Wachstumsalter. Wien. med. Wschr. **1930 I**, 404.
99. Golding-Campbell: Chondro-osteo dystrophy. Brit. J. Radiol. **8**, 457 (1935).
100. Goldstein-Nikiforov: Über die sogenannte Kaschin-Becksche Krankheit. Fortschr. Rö.-Str. **43**, 321 (1931).
101. Gordon: Osteogenesis imperfecta. Amer. J. Obstetr. **16**, 303 (1928).
102. Goriainowa: Zur Frage der Heredität der Elektrodaktylie. Fortschr. Rö.-Str. **50**, 289 (1934).
103. Gortan: Un caso di morbo di Albers-Schönberg. Boll. Soc. piemont. Chir. **2**, 769 (1932).

104. Gottesleben: Kalkringe im wachsenden Knochen. Rö.-Prax. 2. 673 (1930).
105. Gottstein: Ein Fall von eigenartiger Erkrankung der Fingergelenke. Zbl. Chir. 1930, 1875.
106. Groedel: Die Konstitution des Menschen im Röntgenbild. Groedels Atlas d. Röntgendiagnostik 1, 109.
106a. Grynkraut: Pouce à trois phalanges. J. de Radiol. 11. 325 (1927).
107. Guassardo: Un caso di morbo marmoreo. Riv. clin. Pediatr. 30. 1531 (1932).
108. Günther: Zur Kasuistik der amniogenen Mißbildungen. Der Erbarzt 1937 Nr. 11, 158.
109. Guillain-Mollaret: Achondroplasie à tendance généralisée avec Ostéopoécilie et vitiligo. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris 46. 214 (1930).
110. Gurevic-Kogon: Zur Ätiologie der multiplen Enchondrome. Zbl. Radiol. 7, 303 (1930).
111. Gutschank: Ein Fall von Arachnodaktylie. Z. orth. Chir. (Kongr.-Bd.) 1935, 150.
112. Harms: Ausgedehnte symmetrische Malacie im Gebiete der Handwurzel. Fortschr. Rö.-Str. 36, 1051 (1927).
113. Harnapp: Zum Bilde der Marmorknochenkrankheit. Die familiäre gutartige Form der diffusen Osteosklerose. Mschr. Kinderheilk. 69. 1 (1937).
114. Harris: The growth of the long bones in childhood. With special reference to certain bony striations of the metaphyses and to the rôle of the vitamins. Arch. international med. 38, 785 (1926).
115. Hellner: Untersuchungen über die amniogene Entstehung der Gliedmaßenmißbildungen. Arch. klin. Chir. 172, 133 (1932).
116. Herzog: Angeborener Radiusdefekt mit Verbildung der Handwurzelknochen. Fortschr. Rö.-Str. 34, 968 (1926).
117. Hesse: Chondromatose des Handgelenkes. Arch. klin. Chir 155. 33 (1929).
118. Hessenthaler: Beitrag zur Enchondromatose des Skeletts — Ollier'sche Wachstumsstörung. Fortschr. Rö.-Str. 39, 675 (1929).
119. Higgins: Cleidocranial dysostosis in the new-born. Brit. J. Radiol. 8. 588 (1935).
120. Hilgenfeldt: Beitrag zum Krankheitsbilde der idiopathischen abnormen Knochenbrüchigkeit. Dtsch. Z. Chir. 238, 433 (1933).
121. Hilgenreiner: Zwei Fälle von angeborener Fingergelenksankylose. zugleich ein Beitrag zur Kenntnis der selt. Spaltbild. n. d. H. Z.o.Ch. 24, 23 (1909).
121a. — Neues zur Hyperphalangie des Daumens. Bruns Beitr. 67, 196 (1910).
121b. — Zur Hyperphalangie resp. Pseudohyperphalangie der dreigliedrigen Finger. Z. orth. Chir. 35, 1916.

122. Hilgers: Ein Beitrag zur Erbbiologie der seltenen angeborenen Körperfehler. Z. orth. Chir. **64**, 288 (1936).
123. Hills-Lanahan: Brittle bones and blue scleras in five generations. Arch. internat. med. **59**, 41 (1937).
124. Hiramatsu: Zwei Fälle der sogenannten Kaschin-Beckschen Krankheit. Zbl. Radiol. **20**, 324 (1935).
125. Holcomb: A fragile-boned family. Hereditary fragilitas ossium. J. Hered. **22**, 105 (1931).
126. Huber-Advenier: Un cas de chondromatose à déterminations multiples. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **45**, 371 (1922).
127. Hume: The causation of multiple exostoses. Brit. J. Surg. **17**, 236 (1926).
128. Hunter: A case of osteogenesis imperfecta. Lancet **212**, 9 (1927).
129. Hühne-Schönfeld: Über eine eigenartige symmetrische Erkrankung der Epi- und Metaphysen eines 5-jährigen Knaben. Dtsch. Z. Chir. **213**, 73 (1928).
130. Hyndman: Hereditary deforming chondrodysplasia. Arch. Surg. **21**, 12 (1930).
131. Istria d': Su di un caso di marmorknoken malattia di Albers-Schönberg. Radiol. med. **15**, 473 (1928).
132. Jakobowicz: Mißbildung der oberen Extremität. Wien. med. Wschr. **1927**, 945.
133. Janker: Röntgen-Ganzaufnahmen des Menschen. Leipzig (J. A. Barth) **1934**.
134. — Über Chondromatose der Gelenkkapsel. Dtsch. Z. Chir. **211**, 135 (1928).
135. Jansen: Das Gesetz der Verletzbarkeit schnell wachsender Zellen.. Z. orth. Chir. **50**, 193 (1929).
136. — Runzelung und Zusammenrollung der Fruchtachse bei angeborenen Mißbildungen. Verhandl. dtsch. orth. Gesellsch. **1931**, 40.
137. Jaroschy: Die sogenannte Malacie des Os lunatum carpi und ihre Beziehungen zu anderen lokalisierten Skelettkrankheiten. Bruns Beitr. **143**, 75.
138. Jaulin-Limouzi: Luxation congénitale bilatérale de la tête du radius. J. de Radiol. **14**, 23 (1930).
139. Jemma: Sur un cas très rare de synostose radio-cubitale inférieure congénitale. Rev. d'orthop. etc. **22**, 41 (1935).
140. Joachim-Wasch: Fragilitas ossium in five generations. Ann. internat. med. **7**, 853 (1934).
141. Joachimsthal: Die angeborenen Verbildungen der oberen Extremitäten. Fortschr. Rö.-Str. (Erg.-Bd.) **2**, 1900.
142. Jones-Roberts: A rare type of congenital club hand. J. of anat. **69**, 146 (1926).

143. Karshner: Osteopetrosis. Amer. J. of rentgenol. and radium therapy **16**, 405 (1926).
144. Kartal: Chondromatosis of the joint capsule. Surg. etcl. **51**, 99 (1930).
145. Kaufmann: Über partiellen Riesenwuchs Med. Klinik **1929 I**, 907.
146. Kemkes, B.: Über familiär auftretende Störungen des Knochenwachstums im Röntgenbilde. Fortschr .Rö.-Str. **40**, 90 (1929).
147. Kemkes, H.: Über einen Fall von seltener Erkrankung der Knochen einer Extremität. Arch. klin. Chir. **156**, 268 (1929).
148. Kern: Über familiäres Vorkommen der Arachnodaktylie. Der Erbarzt **1937, Nr. 7**. 93.
149. Kewesch: Über hereditäre Verschmelzung der Hand- und Fußwurzelknochen. Fortschr. Rö.-Str. **50**, 550 (1934).
150. Kinsella: Dysostosis cleidocranialis showing unique scapulae of primitive tyke. Lancet **1935 II**, 303.
151. Kirchhoff: Beitrag zum Erbgang der multiplen kartilaginären Exostosen. Rö.-Prax. **4**, 383 (1932).
152. Klaussner: Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden (J. F. Bergmann) 1910.
153. Klioner: Zur Kasuistik der Extremitäten. Zbl. Radiol. 4. 25 (1928).
154. Kloiber: Symmetrische Epiphysenerkrankung der Hand. Fortschr. Rö.-Str. **34**, 500 (1926).
155. Kniepkamp: Os capitatum secundarium und Synostosis triquetrolunata im Röntgenbild der menschlichen Hand.Arch orth. Chir. **28**. 460 (1930).
156. Kochs: Beitrag zur Chondrodystrophie und Chondromatose. Arch. orth. Chir. **31** (1932).
157. Koehler: Symmetrische Mißbildung beiderseits an Fingern und Zehen bei einem Schizophrenen. Fortschr. Rö.-Str. **34**, 342 (1926).
158. König: Osteopoikilie. Der Chirurg **2**, 875 (1930).
159. Königsfest: Das Krankheitsbild der Osteopsathyrosis. Bruns Beitr. **150**, 135 (1930).
160. Kopylow-Runowa: Ein Beitrag zur Kenntnis der Marmorknochenkrankheit. Fortschr. Rö.-Str. **40**, 1042 (1929).
161. Korn: Multiple cartilaginäre Exostosen. Diss. Leipzig 1936.
162. Krebs: Maladie de Panner. Une affection du condyle de l'humerus ressemblant à la maladie de Calvé-Perthes. Arch. franco-belg. Chir. **30**. 608 (1927).
163. Kreuter: Osteopoikilie. Zbl. Chir. **1936**, 2368.
164. Kudrjawtzewa: Über Marmorknochenkrankheit. Arch. klin. Chir. **159**, 658 (1930).
165. Lackey: Unusual congenital deformities of the upper extremities. Absence of the radii with oligodactylia. J. Amer. med. Assoc. **93**, 113 (1929).

166. Laqua: Multiple Epiphysenstörungen an den Händen. Bruns Beitr. **145**, 670 (1929).
167. Lauterburg: Beitrag zur Kenntnis der Osteosclerosis fragilis generalisata. Schweiz. med. Wschr. **1928**, 677.
168. — Über 2 Fälle von familiärer Osteosklerose. Dtsch. Z. Chir. **230**, 303 (1931).
169. Lechelle-Thévenard-Mignot: Dysostose cléido-cranienne avec malformations vertébrales multiples et troubles nerveux. Caractère familial des malformations. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **52**, 1526 (1936).
170. Ledoux-Cottet: Enchondromes multiples associés à des exostoses ostéogéniques chez un enfant ayant présenté une hypertrophie du thymus. Arch. méd. Enf. **34**, 416 (1931).
171. Leopold-Castrovinci: Cleidocranial dysostosis, an atypical case in a child. Amer. J. Dis. Childr. **46**, 113 (1933)
172. Léri-Layani-Weill: La dyschondrostéose. Variété nouvel de nanisme. Presse méd. **1931 I**, 262.
173. Léri-Weissenbach-Lièvre: Sur la maladie exososante, dite „exostoses ostéogeniques multiples". Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **1928**, 300 .
174. Leucutia-Price: Hereditary deforming chondrodysplasia. Amer. J. Roentgenol. **22**, 338 (1929).
175. Levander: Fall von Knochenbrüchigkeit mit blauen Skleren. Acta chir. scand. **63**, 301 (1928).
176. Levinger: Mißbildung. Defekt des Humerus und Schultergürtels, Fehlen von Radius und Ulna, nur ein Finger vorhanden. Anat. Anzeiger, **61**, 78 (1926).
177. Lewin: Seltene Mißbildung des Schultergelenks. Rö.-Prax. **3**, 556 (1931).
178. Lièvre: Les os de marbre. Bull. méd. **1929 II**, 1231.
179. Lindemann: Über die Beziehungen der angeborenen Gliedmaßenstummel zu erblichen Mißbildungen. Z. Orthop. **66**, 328 (1937).
180. Linow: Beiderseitige Verschmelzung des Kopf- und Hakenbeins. Rö.-Prax. **4**, 537 (1932).
181. Lolli: Su di un caso di ipertrofia congenita parziale dell' arto superiore destro. Pediatr. prat. **1928**, 141.
182. Lueg: Schilddrüsenstörungen und Skelettveränderungen im Röntgenbild. Diss. Bonn **1938**.
183. Lundblom: On congenital ulnar deviation of the fingers occurrence (déviation en coup de vent). Acta orth. scand. (Kobenh.) **3**, 393 (1932).
184. Mac Arthur-Mc. Cullough: Apical dystrophy. An inherited defect of hands and feet. Human. Biol. **4**, 179 (1932).

185. Mc. Bride: Congenital deficiency of the clavicle. Hereditary cleidocranial dysostosis. J. of bone and joint surg. **9**, 545 (1927).
186. Macchioro: Un caso di aplasia parziale del costato destro con ipertrofia e sindattilia della mano corrispondente. Radiol. med. **18**, 37 (1931).
187. Marshall: Note on a family with brachydactyly. Arch. Dil. Childh. **4**. 385 (1929).
188. Martmer: Talipomanus. A report of tree cases in one family. Amer. J. of dis. of childr. **34**, 384 (1927).
189. Mayer-Pitts: Osteopetrosis. Report of a case. J. Amer.. med. Assoc. **101**, 22( 1933).
190. Menckhoff: Beitrag zur Kenntnis der Osteogenesis imperfecta tarda. Z. orth. Chir. **50**, 689 (1928).
191. Mestern: Erbliche Aplasie der Interphalangealgelenke. Z. orth. Chir. **61**. 421 (1934).
192. — Erbliche Synostosen der Hand- und Fußwurzelknochen. Rö.-Prax. **6**. 594 (1934).
193. Mesz-Fliederbaum-Markuszewicz: Zwei Fälle von Achondroplasie. Acta radiol. (Stockh.) **12**, 59 (1931).
194. Mészöly: Beiträge zur Röntgendiagnose der Osteogenesis imperfecta. (Osteopsathyrosis juvenilis). Magy. Röntgen Közl. **4**. 249 (1930 .
195. Miskolczy: Erbliche Verkürzung der Mittelhandknochen und Schizophrenie. Arch. Psychiatr. **87**, 242 (1929).
196. Montemartini: Mano torta congenita. Policlin. Spez.prat. **1929 I**. 552.
197. Morquio: Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. Bull. Soc. Pédiatr. Paris **27**, 145 (1929).
198. Mosenthal: Vererbte Exostosen und ihre Umwandlung in Osteochondrome. Rö.-Prax. **2**, 748 (1930).
199. Moser: Ein weiterer Beitrag zum Erbgang der multiplen cartilaginären Exostosen. Rö.-Prax. **4**, 805 (1932).
200. Mouchet-Saint-Pierre: Ankylose congénitale héréditaire et symmétrique des deux coudes. Rev. d'Orthop. **18**, 210 (1931).
201. Müller. E.: Über hereditäre multiple kartilaginäre Exostosen und Enchondrosen. Beitr. path. Anat. **57**, 232 (1914).
202. Müller, W.: Die Fehlbildungen der menschlichen Hand.. .Leipzig (G. Thieme) 1937.
203. — Über Arachnodaktylie und arachnodaktylieähnliche Degenerationsformen. Dtsch. Z. Chir. **218**, 256 (1929).
204. — Über die familiäre akromegalieähnliche Skeletterkrankung. Bruns Beitr. **150**, 616 (1930).
205. Mukherji: A case of club hands. Brit. J. Radiol. **4**, 507 (1931).
206. Nather: Osteopoikilosis. Report of four cases. Amer. J. Roentg. **35**, 495 (1936).

207. Neale-Hucknall: Chondrodysplasia in twins. Arch. Dis. Childh. 9. 51 (1934).
208. Négreé-Barge: Un cas de synostose radio-cubitale supérieure congénitale bilatérale. Rev. d'Orthop. 22, 678 (1935).
209. Neustadt: Synostosis radio-ulnaris congenita. Arch. orth. Chir. 31, 250 (1932).
210. Newcomet: Spotted bones. Amer. J. Roentg. 22, 460 (1929).
211. Nicotra: Reperto radiografico dello scheletro die un caso di anemia splenica infantile. Radiol. med. 15, 755 (1928).
212. Nielsen: Osteochondritis dissecans capituli humeri. Der Chirurg 6, (1934).
213. Nigst: Über kongenitale Mißbildungen des menschlichen Extremitätenskeletts mit Röntgenbildern. Schweiz. med. Wschr. 1927, Heft 1—5.
214. Nobécourt: Fragilité osseuse et fractures dites spontanées chez les enfants. J. des prat. 1926, 257.
215. Nossen: Schlüsselbeinkopferkrankung unbekannter Art. Bruns Beitr. 153, 149 (1931).
216. Orel: Die Marmorknochenkrankheit. Eugenik 1, 243 (1931).
217. Ory: Malacie du sémi-lunaire carpien. Maladie de Kienböck. Arch. fr.-belg. chir. 1926, 869.
218. Otte: Malformations congénitales. J. de Radiol. 12, 507 (1928).
219. Pagenstecher: Ein Beitrag zur Erblichkeit der Marmorkrankheit. Rö.-Prax. 7, 14 (1935).
220. Panner: A peculiar affection of the capitulum humeri ressembling Calvé-Perthes'schen disease of the hip. Acta radiol. (Stockh.) 10, 234 (1929).
221. Paroli: Dell'acondroplasia familiare e della sua ereditaria. Riv. ital. Ginec. 15, 101 (1933).
222. Patterson: Congenital chondrodysplasia. Ann. Surg. 99, 517 (1934).
223. Peak Mc.: Osteopetrosis. Report of eight cases occuring in three generation of one family. Amer. J. Roentg. 36, 816 (1936).
224. Pedrazzi: Deformità di Madelung famigliare. Radiol. med. 14, 125 (1927).
225. Péhu-Policard-Dufourt: L'ostéopétrose ou maladie marmoréen. Presse méd. 1931 II, 999.
226. Peracchia: Le atropatie emofiliache. Arch. di Otop. 48, 433 (1932).
227. Pervès: Ankylose congénitale et fusion osseuse des phalanges. Maladie familiale. Rev. d'Orthop. 19, 688 (1932).
228. Peters: Die Madelungsche Handgelenksdeformität und ihre Beziehung zur Osteodysplasia ecostolica. Diss. Bonn 1935.
229. Pillsbury: Congenital absence of the clavicles (hereditary cleidocranial dysostosis). Amer. J. Roentg. and rad. therapy 18, 322 (1927).

230. Pirie: The development of marble bones. Amer. J. Roentg. **24**, 147 (1930).
231. Pokorny: Zur Klinik und Ätiologie der Polydaktylie. Med. Klin. **1933 II**, 1486.
232. — Zur Klinik und Ätiologie der Spalthand. Fortschr. Rö.-Str. **32**, 274 (1924).
233. Pokrowsky: Über die Erblichkeit der multiplen cartilaginären Exostosen. Arch. klin. Chir. **155**, 669 (1929).
234. Politzer: Über Mißbildungen des Hand- und Fußskeletts und über ihre formale Genese. Fortschr. Rö.-Str. **43**, 605 (1931).
235. Ponzi: Sopra alcune anomalie di svillippo dell'arto superiore. Riv. Radiol. **2 (Suppl.-Nr. 1)**, 41 (1930).
236. Prussack-Mesz: Über die idiopathische Osteopsathyrose. Acta radiol. (Stockh.) **11**, 175 (1930).
237. Racugno: Contributo allo studio dell'ostogenesi imperfecta. Arch. di Ortop. **52**, 441 (1936).
238. — Su di un caso di dolicostenomelia. Boll. Soc. piemont. Chir. **5**, 361 (1935).
239. Rahm: Zur Frage der Disposition bei der Osteochondritis dissecans capituli humeri. Zbl. Chir. **1934**, 2263.
240. Ratichvili: Pouce varus congénital à trois phalanges. Rev. d'Orthop. **18**, 228 (1931).
241. Reich: Die Madelungsche Handdeformität als Erbkrankheit. Zbl. Chir. **1927**, 1015.
242. Reiche: Zur Kenntnis der Osteosclerosis generalisata fragilis. Münch. med. Wschr. **1929 I**, 1078.
243. Rhinehart: Dysostosis cleidocranialis (mutational dysostosis). Radiology **26**, 741 (1936).
244. Ribbing: Familiäre multiple Epiphysenveränderungen und ossale aseptische Nekrosen. Zbl. Radiol. **18**, 612 (1934).
245. Richard-Dupuis-Roederer-Froyes: Les chondrodystrophies. Rev. d'Orthop. **23**, 490 (1936).
246. Ringsted: Doppelseitiger Morbus Kienböck bei 2 Brüdern. Acta chir. scand. (Stockh.) **69**, 185.
247. Risseeuw: Familiäre Osteopoikilie. Nederl. Tijdschr. Geneesk. **1936**. 3827.
248. Robbins: Multiple chondromata of hand. Surg. clin. North Amer. **6**. 1473 (1926).
249. Rocher H. et Ch. Rocher: La maladie de Madelung. Dyschondroplasie radiocubitale inférieure conditionnée essentiellement par l'hémiatrophie épiphysaire radiale. Chir. Org. Movim. **20**. 20 (1934).
250. Rocher-Roudil: Dysmorphose congénitale bilatérale des poignets par hémiastrophie épiphysaire radiale. Presse méd. **1940 II**, 1089.

251. Rochlin: Die Pathologie der Verknöcherung der Extremitäten bei Erkrankungen der endokrinen Drüsen. Zbl. Radiol. 3, 609 (1927).
252. — Über hereditäre symmetr. Gelenkhypoplasie. Z. Konst.-lehre 13, 654 (1928).
253. — Über Pseudoepiphysen und ihre Bedeutung in der Endokrinologie. Zbl. Radiol. 2, 325 (1927).
254. — Über vererbte symmetr. Hypoplasie der Gelenke. Zbl. Radiol. 4, 25 (1928).
255. — Zur Frage über die Hyperdyktalie. Russk. Arch. Anat. i .pr. (dtsche. Zusammenfassung) 7, 315 (1928).
256. Rochlin-Rubaseva-Sergievskij: Die „Urovsche" o. Kaschin-Beecksche Krankheit im Lichte der klinisch-röntgenologischen und paläo-pathologischen Ergebnisse. Zbl. Radiol. 19, 22 (1935).
257. Rochlin-Simonson: Über die angeborene Fingergelenkversteifung Fortschr. Rö.-Str. 46, 193 (1932).
258. Rodenacker: Eine röntgenologische Verfolgung von Vererbungsvorgängen (Madelungsche Deformität). „AGFA"-Röntgen-Blätter 1938 (Heft 1), 1.
259. Roederer-Néis: Un cas de maladie exostosante familiale chez une fillete. Bull. Soc. Pédiatr. Paris 35, 165 (1937).
260. Rostock: Die Gelenkchondromatose. Bruns Beitr. 144, 58 (1928).
261. Roth: Congenital synostosis of humerus and radius occurring in three children of one family. Proc. roy. soc. med. 1926.
262. Roudil-Drevon-Morgues: Dysmorphose congénitale bilatérale des poignets. J. de Radiol. 20, 241 (1936).
263. Ruggles: Dwarfism due to disordered epiphyseal development. Amer. J. Roentg. 25, 91( 1931).
264. Sabat: Zur Semiologie und Pathogenese der Albers-Schönbergschen Marmorknochenkrankheit. Fortschr. Rö.-Str. 42 (Kongr.-Bd.), 158 (1930).
265. Santero: Dichiria con duplicatà dell'ulna e assenza del radio. Arch. ital. Chir. 43, 173 (1936).
266. Scharsich: Über Marmorknochen. Bruns Beitr. 151, 561 (1931).
267. Scheld: Osteopsathyrose. Diss Bonn 1935.
268. Schipatscoff: Die Kaschin-Beecksche Krankheit. Dtsch. Arch .klin. Med. 170, 133 (1931).
269. Schirmer: Zur Frage der Dysostosis cleidecranialis. Rö.-Prax. 5, 203 (1933).
270. Schmidt: Mitteilung eines Falles dappelseitiger angeborener radioulnarer Synostose. Fortschr. Rö.-lStr. 45, 794 (1926).
271. Schneck: Federnde Dorsalluxation der Elle — Konsolenradius — Madelungsche Deformität. Z. orth. Chir. 53, 101.
272. Schöller: Polydaktylie und Syndaktylie. Magy. Röngen Közl. 1. 324 (1927).

273. Schrader: Ein Beitrag zur Arachnodaktylie. Dtsch. Z. Chir. **226**, 423 (1930).
274. Schramm: Ein Beitrag zur Pathogenese der kartilaginären Exostosen und Enchondrome. Arch. Orth. Chir. **27**, 421 (1929).
275. Schüller: Akrocephalosyndaktylie und hydrocephalus chondrodystrophicus. Fortschr .Rö.-Str. **37**, 406 (1928).
276. Schwarzweller: Die konstitutionelle Bedingtheit der sogenannten Arachnodaktylie. Der Erbarzt (**1937 (Heft 7)**, 96.
277. Sear: A case of Albers-Schönberg's disease. Brit. J. Surg. **14**. 657 (1927).
278. Shore: A case of multiple anomaly of the phalanges of the hands in a girl aged 15. J. of Anat. **60**, 420 (1926).
279. — Two cases of congenital deformity of the upper limb. J. of Anat. 62, 118 (1927).
280. Sorokin: Angeborene doppelseitige Concrescenz der Handwurzelknochen. Vestn. Rentgenol. **12**, 83 (dtsch. Zusammenfassung) 1933.
281. Sorrel-Marie: Trois cas de malformation osseuse du membre supérieur. Paris méd. **1928**, 80.
282. Spéder: L'ostéopétrose de la fluorose phosphatique de l'Afrique du Nord. Bull. Soc. Radiol. méd. France **24**, 200 (1936).
283. — L'ostéopérose généralisée ou „Marmorskelett" n'est pas une maladie rare. J. de Radiol. **20**, 1 (1936).
284. Spitzy: Die krankhaften Veränderungen der oberen Extremität. Verh. dtsch. orth. Ges. **1931**, 76.
285. Stapff: Über eine Familie mit erblicher Syn- und Polydaktylie. Fortschr. Rö.-Str. **34**, 531 (1926).
286. Stark: Beitrag zur Kenntnis der Chondromatose. Rö.-Str. 2, 717 (1930).
287. Stenström: Über Marmorskelette. Acta radiol. (Stockh.) **17**. 140 (1936).
288. Stiasny: Vererbbarkeit der Osteopsathyrosis. Zbl. Chir. **1935**. 634.
289. Ströer: Familiäres Auftreten erblicher Hand- und Fußabweichungen. Dtsch. Aerztebl. **1936** (Heft 7) 22.
289a. Ströer: Die Extremitätenmißbildungen und ihre Beziehungen zum Bauplan der Extremität. Z. Anat. **108**, 136 (1937).
290. Svab: A propos de l'ostéopoécilie héréditaire. J. de Radiol. **16**. 405 (1932).
291. Symon-Ortega: Osteopsathyrosis. Zbl. Radiol. **11**, 354 (1932).
292. Tandler: Konstitution und Rassenhygiene. Z. angew. Anat. u. Konst.-lehre **1913**.
293. Tauturri: Osteopsathyrosi, sclere bleu e distrubi auricolari. Rass. ital. Otol. **9**, 98 (1935).
294. Temel: Sur un cas rare de malformation congénitale de la main. Bull. Soc. Radiol. méd. France **18**, 109 (1930).
295. Thiemann: Juvenile Epiphysenstörung. Fortschr. Rö.-Str. **14**. 79.
296. Thomsen: Einige Eigentümlichkeiten der erblichen Poly- und Syndaktylie bei Menschen. Acta med. scand. (Stockh.) **65**, 609 (1927).
297. — Erbliche Wachstumsstörung des Daumens. Hospitalstidende **1927**, 1205.

298. Tidow: Fünf Fälle von Osteochondritis dissecans. Dtsch. Mil.-Arzt 2, 367 (1934).
299. Tollas: Zur Ätiologie der Madelungschen Knochenerkrankung an der Hand eines selbstbeobachteten Falles. Arch. Kinderheilk. 82, 112 (1927).
300. Tomesku: Angeborene generalisierte Exostosen mit einer begleitenden eigenartigen Entwicklungsstörung. Arch. orth. Chir. 28, 56 (1930).
301. — Angeborene Mißbildungen der Vorderarmknochen. Fortschr. Rö.-Str. 36, 807 (1927).
302. — Ein Fall einer atypischen Madelungschen Handgelenksdeformität. Fortschr. Rö.-Str. 36, 627 (1927).
303. — Kongenitale Deviationen der Phalangen. Arch. orth. Chir. 26, 126 (1928).
304. — Syndaktylie, Synektrodaktylie (undvollständige Spalthand). Fortschr. Rö.-Str. 36, 629 (1927).
305. Valentin: Beitrag zur Ätiologie der kongenitalen Mißbildungen. Arch. orth. Chir. (Kongr.-Bd.) 1926, 406.
306. — Exostosenfamilie und Olliersche Wachstumsstörung (Dyschondroplasie) des rechten ulnaren Handstrahles. Z. orth. Chir. 48, 385 (1927).
307. Vellguth: Amniogene Mißbildungen? Der Erbarzt 1937 (Nr. 6) 73.
308. Verschuer: Die Konstitutionsforschung im Lichte d. Vererbungswissenschaft. Klin. Wschr. 1929, 769.
309. Warkany and Graeme Mitchell: Atypical chondrodystrophy. J. Pediatr. 4, 734 (1934).
310. Weil Eine ungewöhnliche Form der multiplen Wachstumsstörung der Finger im Adolescentenalter. Fortschr. Rö.-Str. 40, 671 (1929).
311. Weingrow: Supernumerary distal phalanx of the thumb. Amer. J. Roentg. 23, 206 (1930).
312. Weiss: Äber das Wesen der aseptischen Osteonekrosen. Wien. klin. Wschr. 1931 II, 1077.
313. — Über den Halbseitentypus des multiplen Chondroms. Fortschr. Rr.-Str. 31, 615.
314. — Zur Pathogenese der aseptischen Nekrosen. Fortschr. Rö.-Str. 43, 442 (1931).
315. Weiss-Löwenstein: Über einen Fall von polyartikulärer Kapselosteomatose. Fortschr. Rö.-Str. 39, 1089 (1929).
316. Weissenbach-Ravina-Lièvre: Hypertrophie congénitale des doigts, ostéoarthrite dégénérative. Buss. Soc. méd. Hôp. Paris 51, 1303 (1935).
317. Wette: Verletzungen und Anomalien im Bereich der Handwurzel. Arch. orth. Chir. 29, 320 (1931).
318. Weygandt: Erbbiologische und erbgesetzliche Bedeutung der Polydaktylie. Münch. med. Wschr. 1936 I, 107.

319. Wigert: Akrocephalosyndaktylie mit Beschreibung eines neuen Falles. Zbl. Radiol. 3, 745 (1927).
320. — Die Akrocephalosyndaktylie. Weiteres über die allgemeinen Skelettveränderungen. Acta psychiatr. (Kobenh.) 7, 700 (1932).
321. Wildegans: Zur Marmorknochenkrankheit. Arch. klin. Chir. 183, 46 (1935).
322. Wilmoth: Hereditary joint abnormities: Case report. South med. J. 23, 1001 (1930).
323. Winans: Osteogenesis imperfecta. Intern. J. med. Surg. 39, 154 (1926).
324. Windholz: Eine seltene Systemerkrankung des Skeletts (Osteopoikilie), kombiniert mit einer Affektion der Haut. Wien. klin. Wschr. 1931, 1611.
325. — Osteosclerosis fragilis generalisata mit periostaler Knochenneubildung. Z. Kinderheilk. 51, 708 (1931).
326. — Verlaufsbeobachtungen bei Osteopolikilie. Rö.-Str. 48, 720 (1933).
327. Wortis: Osteopetrosisi (marble bones). Amer. J. Dis. Childr. 52, 1148 (1936).
328. Young: Arachnodactyly. Arch. Dis. Childh. 4, 190 (1929).
329. Zeitlin: Morbus Madelung oder Madelungsche Deformität? Zbl. Chir. 1930, 929.
330. — Zur Kasuistik seltener Knochenerkrankungen. Fortschr. Rö.-Str. 37, 329 (1928).
331. Zuber: Sur un cas de dolichosténomélie (Arachnodaktylie). Nourissou 1927, 292.

## LEBENSLAUF.

Am 5. Februar 1913 wurde ich, Johann Friedrich Heiser, in Trier als Sohn des Maurerpoliers Peter Heiser und seiner Ehefrau Maria Christine, geb. Greif, geboren. Nach vierjährigem Besuch der Volksschule in Trier-Olewig trat ich 1923 in die Realschule zu Trier ein, von der ich Ostern 1929 mit der Obersekundareife zum Realgymnasium übertrat, wo ich Ostern 1932 die Reifeprüfung bestand.

Im Sommersemester begann ich an der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität in Bonn mit dem Studium der Medizin, war ein Semester beurlaubt, genügte zwischendurch der Arbeitsdienstpflicht und bestand im Herbst 1935 in Bonn die ärztliche Vorprüfung. Sofort anschließend trat ich als Freiwilliger ins Heer ein, das ich nach einjähriger Dienstzeit wieder verließ. Im Wintersemester 36/37 nahm ich das Studium mit den klinischen Semestern wieder auf, die ich alle in Bonn verbrachte, wo ich am 11. August 1939 das Staatsexamen bestand.

Seit dem gleichen Tage bin ich im Krankenhaus der Barmherzigen Brüder in Trier als Medizinalpraktikant tätig.